



Nº 492-2019-HCH/DG

## RESOLUCIÓN DIRECTORAL

San Martín de Porres, 31 de diciembre de 2019

Vistos, el expediente N°28788-2019, con el Informe N°015-UNID.EMERG.PED-HCH-19, del Departamento de Pediatría, el Informe Técnico N°113-OGC-20'19-HCH de la Oficina de Gestión de la Calidad, para la aprobación de la Guía Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento del Estado Epiléptico en Niños, y;

### CONSIDERANDO:

Que, mediante el Título Preliminar de la Ley N°26842, Ley General de Salud establece que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo. La protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, mediante Resolución Ministerial N°850-2016-MINSA del 28 de octubre del 2016 se aprueba las "Normas para la elaboración de Documentos Normativos del Ministerio de Salud", la cual establece disposiciones relacionadas con los procesos de planificación, formulación o actualización, aprobación, difusión, implementación y evaluación de los Documentos Normativos que expide el Ministerio de Salud. Estableciendo que las Guías Técnicas son Documentos Normativos del Ministerio de Salud, con el que se define por escrito y de manera detallada el desarrollo de determinados procesos, procedimientos y actividades administrativas, asistenciales o sanitarias. En ella se establecen procedimientos, metodologías instrucciones o indicaciones que permite al operador seguir un determinado recorrido, orientándolo al cumplimiento del objeto de un proceso y al desarrollo de una buena práctica. Las mismas que pueden ser del campo administrativo, asistencial o sanitario; cuando se aboca al diagnóstico o tratamiento de un problema clínico recibe el nombre de Guía de Práctica Clínica (GPC);

Que, mediante Resolución Ministerial N°302-2015-MINSA, se aprueba la Norma Técnica N°117-MINSA/DGSP-V.01, "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud, la cual tiene como finalidad contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud, respaldadas por Guías de Práctica Clínica, basadas en evidencias científicas, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos;

Que, mediante Resolución Ministerial N°414-2015/MINSA, se aprueba el Documento Técnico: "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, la misma, que tiene la finalidad de contribuir a la mejorar de la calidad de la atención en salud, con énfasis en la eficiencia, efectividad y seguridad; a través de la formulación de Guías de Práctica Clínicas que respondan a las prioridades nacionales, regionales y/o local;



L

Que, estando a lo propuesto por el Jefe del Departamento de Pediatría, con la aprobación de la Oficina de Gestión de la Calidad y lo opinado por la Asesoría Jurídica en el Informe N°1353-2019-OAJ/HCH;

Con visto de las Jefaturas de las Oficinas de Gestión de Calidad, Asesoría Jurídica y el Departamento de Pediatría;

De conformidad, con lo dispuesto en el TUO de la Ley del Procedimiento Administrativo General N°27444 y las facultades previstas en el Reglamento de Organización y Funciones del Hospital Nacional Cayetano Heredia aprobado por Resolución Ministerial N°216-2007/MINSA, y;

**SE RESUELVE:**

**Artículo 1°.- APROBAR** la "Guía Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento del Estado Epiléptico en Niños del Departamento de Pediatría del Hospital Cayetano Heredia, la misma que se adjunta y forma parte integrante de la presente resolución.

**Artículo 2°.- ENCARGAR** al Departamento de Pediatría del Hospital Cayetano Heredia, adopte las acciones administrativas para el cumplimiento de la Guía Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento del Estado Epiléptico en Niños del Departamento de Pediatría del Hospital Cayetano Heredia.

**Artículo 3°.- DISPONER** que la Oficina de Comunicaciones efectúe la publicación en el portal de transparencia estándar del Hospital.

Regístrese y comuníquese.



MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
Dra. AIDA CECILIA PALACIOS RAMIREZ  
DIRECTORA GENERAL  
C.M.P. 23579 R.N: 14895

CERTIFICO:  
ES COPIA FIEL DEL ORIGINAL  
Al que remito para los fines pertinentes  
06 ENE. 2020  
Sr. Emiliano Elias Suarez Oaispe  
FEDATARIO  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA

## GUIA TÉCNICA: GUIA DE PRACTICA CLINICA PARA DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DEL ESTADO EPILEPTICO EN NIÑOS

### i. FINALIDAD

La finalidad de la presente Guía es uniformizar el manejo de urgencia y emergencia de los pacientes pediátricos con estado epiléptico, que acuden al Hospital Cayetano Heredia (HCH).

### ii. OBJETIVO

El objetivo de la presente Guía es establecer los criterios para el diagnóstico y tratamiento de urgencia y emergencia de los pacientes atendidos en el HCH con estado epiléptico.

### iii. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente Guía es aplicable en la Unidad de Emergencia Pediátrica y Cuidados Intensivos Pediátricos del Departamento de Emergencia y Cuidados Críticos, y en los servicios de Medicina Pediátrica y Especialidades Pediátricas del Hospital Cayetano Heredia.

### iv. PROCESO A ESTANDARIZAR: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE CRISIS EPILEPTICA Y ESTADO EPILEPTICO

#### 4.1. NOMBRE Y CÓDIGO:

- **R56 = Convulsiones, no clasificadas en otra parte**
  - R56.0 = Convulsiones febriles
  - R56.8 = Otras convulsiones y las no especificadas
  - R56.1 = Crisis pos traumáticas
- **G41 = Estado de mal epiléptico**
  - G41.0 = Estado de gran mal epiléptico
  - G41.1 = Estado de pequeño mal epiléptico
  - G41.2 = Estado de mal epiléptico parcial complejo
  - G41.8 = Otros estados epiléptico
  - G41.9 = Estado de mal epiléptico sin especificar

NOTA: Para esta Guía el código R56 incluye todo tipo de crisis epilépticas (no clasificadas en CIE 10).



## v. CONSIDERACIONES GENERALES

### 5.1. DEFINICIONES

#### a. Crisis epiléptica:

Ocurrencia transitoria de signos y/o síntomas debidos a una actividad neuronal anormal excesiva o sincrónica en el cerebro, cuyas manifestaciones clínicas pueden ser motoras, sensitivas, sensoriales, autonómicas, cognitivas y/o emocionales las que dependen del área cerebral donde se originan <sup>(1,2)</sup>

**a.1. Crisis epiléptica convulsiva:** Crisis epiléptica caracterizada por episodios de contracciones musculares anormales excesivas, usualmente bilaterales. Dicha actividad puede ser tónica, clónica, mioclónica o tónico-clónica<sup>(3)</sup>.

**a.2. Crisis epiléptica no convulsiva:** Crisis epiléptica caracterizada por alteración persistente en la conciencia, sin evidencia de actividad motora con un registro ictal por electroencefalografía <sup>(3)</sup>

#### b. Estado epiléptico (EE):

**b.1. Definición conceptual:** Es una condición caracterizada por una crisis epiléptica suficientemente prolongada o repetida a intervalos breves sin recuperación de la conciencia entre las crisis <sup>(1,3,5,9,10)</sup>

**b.2. Definición epidemiológica:** Cualquiera de las siguientes condiciones:

- Crisis epiléptica con una duración mayor a 30 minutos, o
- Dos o más crisis que se suceden una tras otras sin recuperación de la conciencia entre ellas con una duración mayor a 30 minutos <sup>(1,3,4,5,9,10)</sup>.

**b.3. Definición operacional:** Tiene dos dimensiones, el primer punto de tiempo (t1) se refiere a la duración de la crisis, más allá del cual la crisis tiene riesgo de prolongarse y debe ser considerada como "actividad de crisis continua" y por tanto requieren intervención inmediata. El segundo punto de tiempo (t2) es el momento de la actividad de crisis permanente, después de lo cual existe un riesgo de consecuencias neurológicas a largo



plazo como injuria neuronal, alteración de las redes neuronales y muerte neuronal, dependiendo del tipo y duración de la crisis (1,3,4,5,9,10)

Tipo de EE	Dimensión operacional tiempo 1 (t1)	Dimensión operacional tiempo 2 (t2)
EE Tónico-clónico	5 min.	30 min.
EE Focal con compromiso de la conciencia	10 min.	>60 min.
EE ausencia	10 – 15 min.	Desconocido

### Definición de refractariedad al tratamiento:

- **Estado epiléptico refractario:** Existen dos definiciones. Crisis epiléptica que persiste a pesar del tratamiento con dos fármacos antiepilépticos dosificados y seleccionados adecuadamente, incluida una benzodiacepina. Y crisis que dura más de 60 minutos independientemente del tratamiento recibido <sup>(4)</sup>
- **Estado epiléptico súper refractario:** Estado epiléptico que continúa o reaparece después de 24 horas de iniciado el tratamiento con fármacos antiepilépticos anestésicos. Esto incluye los casos que logran control de crisis con la inducción anestésica, pero reaparece al destetar al paciente del agente anestésico <sup>(4)</sup>

## 5.2. ETIOLOGIA

### Posible etiología subyacente

#### Procesos agudos

- Trastornos metabólicos: desequilibrio hidro-electrolítico, hipoglicemia, insuficiencia renal
- Sepsis
- Infección del sistema nervioso central: meningitis, encefalitis, absceso
- Ictus: ictus isquémico, hemorragia intracerebral, hemorragia subaracnoidea, trombosis de senos cerebrales
- Traumatismo craneal con o sin hematoma epidural o subdural
- Problemas farmacológicos
- Toxicidad por medicamentos
- Incumplimiento del tratamiento con AE
- Hipoxia, paro cardíaco



- Encefalopatía hipertensiva
- Encefalitis autoinmunitaria

### Procesos crónicos

- Errores innatos del metabolismo (EIM)
- Epilepsia preexistente: crisis durante el tratamiento o tras la interrupción de los AE
- Tumores del SNC
- Patología remota del SNC (p. ej., ictus, absceso, traumatismo encefalocraneano, displasia cortical)

Las crisis epilépticas pueden tener múltiples y variada etiología.

Pueden ser de causa **conocida** como por ejemplo las **sintomáticas** cuando son causadas por un desorden estructural, metabólico, inflamatorio, infeccioso o tóxico. Basado en una relación temporal se subdivide en agudo, remoto, remoto con precipitante agudo y progresivo.

Y las de causa **no conocida** como las **criptogénicas** en las que no es evidente un precipitante agudo o enfermedad de base conocida y las **idiopáticas** que se reserva para las epilepsias determinadas genéticamente

(1,3,5,6,7,15)

### 5.3. FISIOPATOLOGÍA

Las crisis epilépticas, son manifestaciones clínicas que se presentan por descargas hipersincrónicas que ocurren por desbalance entre la actividad excitatoria e inhibitoria de las neuronas. Existen muchos mecanismos responsables de este fenómeno, se describe disfunción de canales iónicos, exceso de neurotransmisores excitatorios, disminución en la producción de neurotransmisores inhibitorios e inestabilidad de la membrana neuronal, entre otros.

Cuando se inician las crisis epilépticas se producen simultáneamente una serie de mecanismos inhibitorios que tratan de limitar la duración y la propagación de las descargas. Sin embargo, si se prolongan las descargas se produce una serie de cambios moleculares en la membrana y en el interior de las células, que favorecen la persistencia de la crisis epiléptica y la resistencia a los fármacos antiepilépticos.

Durante las crisis se producen una serie de cambios hemodinámicos, hormonales y del medio interno que podrían poner en riesgo la salud y la vida del paciente

(9,10,11,14).



#### 5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

El estado epiléptico es una emergencia que amenaza la vida y requiere un rápido reconocimiento y manejo. El tratamiento inmediato del estado epiléptico es crucial para prevenir consecuencias adversas neurológicas y sistémicas <sup>(1,5,10,18)</sup>

El estado epiléptico representa la emergencia más frecuente dentro del ámbito de la Neuropediatría. Ocurren aproximadamente 20 episodios de Estado epiléptico convulsivo (EEC) por 100000 niños/año y en uno de cada ocho pacientes (12%) es el modo de debut <sup>(5,12)</sup>

Raspall Chauré estima que la incidencia a nivel mundial de estado epiléptico convulsivo (EEC) en niños varía en un rango de 10 – 38 casos por 100 000 personas año, siendo mayor en niños menores de un año de edad (51/100 000/año) comparado entre la edad de 1 – 4 (29/100 000/año), 5 – 9 (9/100 000/año) y 10 -15 años (2/100 000/año) <sup>(5)</sup>

Los estudios epidemiológicos realizados en los países en desarrollo han encontrado tasas de incidencia de epilepsia más altas que en los países desarrollados. Siendo más frecuente la epilepsia secundaria, muchos factores tales como infección, trauma, facilidades médicas limitadas son factores determinantes para el incremento de la incidencia <sup>(5,10)</sup>

En general, entre el 10% y el 20% de los niños con epilepsia tendrán al menos un episodio de EEC durante el curso de la enfermedad, y la mayoría ocurrirá en los primeros años de aparición de la epilepsia. De hecho, el EEC es comúnmente visto como la primera manifestación de crisis epiléptica, especialmente en niños más pequeños: entre el 62% y el 88% de los niños con primeros episodios de EEC en estudios poblacionales no tienen epilepsia previa <sup>(11)</sup>

La causa de la EEC varía entre los grupos de edad y existe una fuerte correlación entre la edad en el momento del EEC y la etiología: en los niños menores de 2 años, el EEC febril y las etiologías sintomáticas agudas son más comunes, mientras que las etiologías criptogénicas y remotas sintomáticas son más comunes en los niños mayores <sup>(8,11)</sup>

La mortalidad a corto plazo asociada con el EEC pediátrico (es decir, la muerte durante el ingreso hospitalario o dentro de los primeros 30 a 60



días de inicio del EEC) en los estudios basados en la población es de 3% y a largo plazo es de 7% aproximadamente <sup>(8,11)</sup>

## **5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS**

Los factores de riesgo para la EE se han definido mejor en el contexto de la epilepsia establecida.

### **5.5.1 Medio ambiente**

Se ha relacionado hace bastante tiempo cuadros epilépticos y/o estado epiléptico en aquellos pacientes pediátricos que viven en zonas cercanas donde se usa plomo como insumo y de manera frecuente, como talleres de soldadura, talleres o fábricas de pintura entre otras. La exposición persistente a este metal puede conllevar a causar intoxicaciones crónicas por este metal pudiendo llegar a formar con frecuencia calcificaciones intracerebrales.

### **5.5.2 Estilos de vida**

Básicamente relacionado a la condición socio-económica adversa debido a la falta de acceso a cuidados de la salud y de adherencia al tratamiento. Además el nivel socio-cultural, creencias y/o costumbres de la población, donde por negligencia o desconocimiento de los padres o tutores, estos no acuden a una institución de salud desde el inicio de la patología y menos aún al seguimiento correspondiente de la misma, lo que implica como el caso anterior también una falta de adherencia al tratamiento.

### **5.5.3 Factores hereditarios**

El EE es más frecuente en subgrupos poblacionales (lo cual sugeriría una susceptibilidad de origen genético), en varones y en niños menores de 4 años principalmente.

Antecedentes familiares de crisis epiléptica y/o EE

### **5.5.4 Factores independientes**

Son factores de riesgo independientes de EE:

- Historia de EE previa
- La edad (un año o menos) en el inicio
- Etiología de la epilepsia sintomática



Del mismo modo, los factores de riesgo de EE en niños con epilepsia sintomática incluyen:

- Anomalías focales en la electroencefalografía (EEG)
- Las convulsiones focales con generalización secundaria
- La aparición de EE como la primera convulsión
- Alteraciones generalizadas en las neuroimágenes

Además:

- Lesiones traumáticas del cerebro
- Lesiones de hipoxia cerebral perinatal
- Antecedentes familiares
- Intoxicaciones crónicas
- Enfermedad cerebral primaria previa
- Enfermedades crónicas sistémicas
- Infecciones previas del Sistema Nervioso Central (SNC)
- Lesiones crónicas degenerativas del SNC.
- Síndromes clínicos específicos de acuerdo a la edad. (Anexo 1)

El EE es más frecuente en subgrupos poblacionales (lo cual sugeriría una susceptibilidad de origen genético), en varones y en niños menores de 4 años.

La condición socioeconómica adversa también se considera un factor de riesgo, debido a la falta de acceso a cuidados de salud y de adherencia al tratamiento.

## v.i. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

### 6.1. CUADRO CLINICO (2,10,15)

#### 6.1.1. Signos y Síntomas

##### Estado tónico-clónico generalizado.

- Se manifiesta con crisis tónico-clónicas generalizadas, persistentes o recurrentes, sin recuperación de la conciencia.
- Puede ser generalizada desde el principio o en el 75% de los casos parcial secundariamente generalizada.
- La generalización puede ser tan rápida que puede pasar desapercibida, y solo la presencia de signos de lateralización al inicio (desviación de la mirada, giro de la cabeza, clonía unilateral) o la presencia de un déficit motor postictal (parálisis de Todd, signo Babinsky presente) nos alertan hacia esta posibilidad.
- La disminución de la consciencia constituye el único signo objetivable en último término.



- Los síntomas neurovegetativos (taquicardia, hipertensión, midriasis, salivación, hipersecreción bronquial) acompañan al status desde el inicio.

### **Estado tónico**

- Caracterizado por contracciones musculares tónicas que afectan a las extremidades o se limitan al tronco, cuello o a los músculos de la cara.
- Pueden repetirse durante horas o incluso días, y se acompañan de trastornos vegetativos.
- Afectan a niños de más de 2 años y son frecuentes en el síndrome de Lennox Gastaut que asocia retraso mental con diferentes tipos de crisis epilépticas rebeldes al tratamiento.

### **Estado clónico**

- Se caracteriza por contracciones musculares clónicas que se repiten de forma arrítmica y asimétrica. Afecta a los niños pequeños.

### **Estado mioclónico**

- Las mioclonías son contracciones musculares de inicio brusco y duración breve que en el EE pueden ser generalizadas, multifocales, sincrónicas o asincrónicas, irregulares y que se repiten incesantemente.
- En esta entidad son masivas, bilaterales, en salvas, y pueden desencadenarse con el despertar, con la privación del sueño, con la estimulación lumínica.

### **Estado de ausencia**

- Es un estado crepuscular que cursa con fluctuaciones del nivel de conciencia de severidad variable.
- Se acompaña a veces de mioclonias y ocasionalmente de automatismos y/o crisis tónico-clónicas generalizadas.
- El individuo afectado puede mostrar un nivel de conciencia prácticamente normal, en que sólo llama la atención el cambio de comportamiento, o estar confuso, desorientado, lento en las respuestas

### **Estado atónico**

- Se caracteriza por la inmovilidad total, con o sin pérdida del tono muscular y de la afectación de la conciencia. Tiene lugar en niños con lesiones cerebrales difusas.

### **Estado parcial simple**

- Integrado por crisis parciales que no se generalizan, que respetan la conciencia y a veces la regulación neurovegetativa.



- Puede manifestarse con los síntomas propios de las diferentes crisis epilépticas parciales (motores, sensoriales, neurovegetativos, psíquicos).
- El estatus parcial somato-motor es el más frecuente.
- Se caracteriza por la sucesión de crisis tónico-clónicas focales.
- Son frecuentes los automatismos orofaríngeos, de orientación, de repetición de gestos y también los síntomas vegetativos.

### **Estado parcial complejo.**

- Puede manifestarse con crisis parciales complejas (psicoafectivas, psicosenoriales) sin recuperación de la conciencia normal intercrisis.
- Otras veces se muestra como un estado crepuscular mantenido, con fluctuación del nivel de conciencia, con fases de total desconexión del medio, que alternan con fases con capacidad de respuesta parcial.
- En ambas situaciones son frecuentes los automatismos orofaríngeos, de orientación, de repetición de gestos y también los síntomas vegetativos.

El estado epiléptico puede tomar muchas formas diferentes que van desde fácilmente reconocibles a clínicamente silentes. El más fácilmente reconocido es el estado epiléptico convulsivo (EEC), que es una combinación de movimientos tónicos, clónicos, mioclónicos o tónico-clónicos. El estado epiléptico no convulsivo (EENC), caracterizado por alteraciones persistentes en la conciencia sin movimientos evidentes convulsivos, requiere EEG para el diagnóstico.

Las crisis epilépticas y el estado epiléptico pueden ser focales, generalizados o de inicio desconocido.

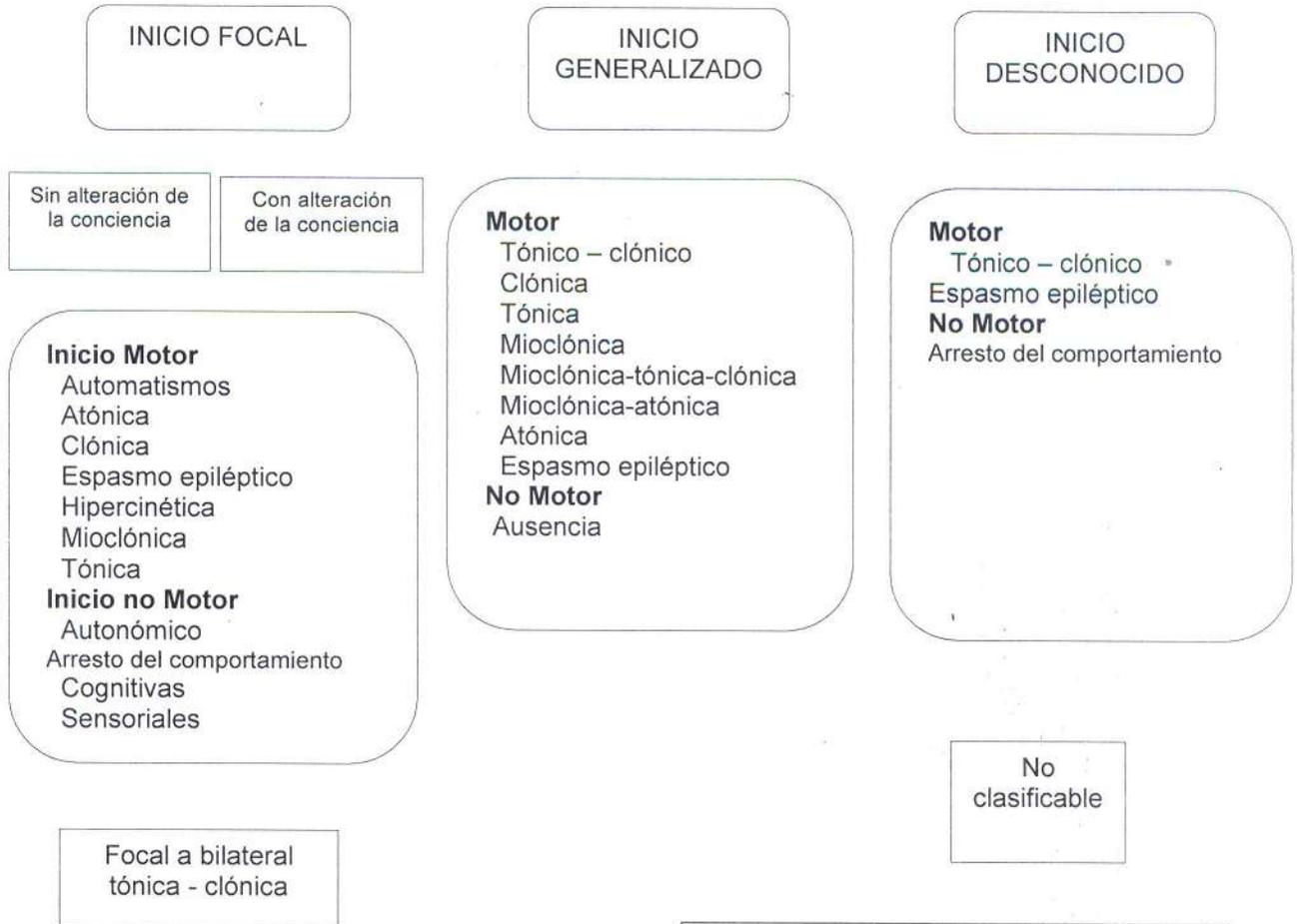
En las crisis focales se debería especificar si se ve alterado el nivel de conciencia. Una crisis focal sin compromiso de la conciencia significa que la persona está consciente de sí misma y del entorno durante la crisis. Y, a continuación, se debe especificar si tiene un comienzo con afectación motora (automatismos, atónica, clónica, espasmo epiléptico, hiperkinética, mioclónica y tónica) o no motor (autonómica, arresto del comportamiento, cognitiva, emocional y sensorial). En este grupo también están las crisis de inicio focal con propagación bilateral (focal a tónico - clónico bilateral).

En los pacientes con crisis generalizada se recomienda también especificar si estas tienen un compromiso motor (tónico-clónico, clónico, tónico, mioclónico, mioclónico-tónico-clónico, mioclónico-atónico, atónico, espasmo epiléptico) o no (Ausencia).



Dentro del grupo de inicio desconocido están las no clasificadas debido a información inadecuada o la imposibilidad de ubicar el tipo en otras categorías.

Si tomamos en cuenta la forma de inicio,



Fisher et al, Epilepsia, 58(4):522–530, 2017 (2)

Los EE y sus crisis epilépticas pueden tener múltiples y de variada etiología.

Pueden ser de causa **conocida** como por ejemplo las **sintomáticas** cuando son causadas por un desorden estructural, metabólico, inflamatorio, infeccioso o tóxico. Basado en una relación temporal se subdivide en agudo, remoto, remoto con precipitante agudo y progresivo.



Tipo		Definición	Ejemplos
Conocida	Sintomática aguda (26%)	EE que ocurre durante una enfermedad aguda que compromete el sistema nervioso central (SNC)	Meningitis, encefalitis, disturbios electrolíticos, sepsis, hipoxia, trauma, intoxicación.
	Sintomática Remoto (33%)	EE que ocurre sin una provocación aguda en un paciente con antecedente de lesión, injuria o enfermedad antigua del SNC.	Malformación del SNC, traumatismo, encefalitis, meningitis o infarto antiguos.
	Sintomática remota con un precipitante agudo (1%)	EE que ocurre en una encefalopatía crónica, pero con una provocación aguda	Malformación del SNC, epilepsia o injuria previa con infección concurrente, hipoglucemia, hipocalcemia o intoxicación
	Progresiva	EE que ocurre en un desorden progresivo del SNC	Desorden mitocondrial, enfermedades de almacenamiento de lípidos del SNC, acidopatías orgánicas
No conocida	Criptogénica (15%)	EE que ocurre en ausencia de un precipitante agudo del SNC, trastorno metabólico sistémico o ambos	Causa no identificable
Genética	Idiopática	EE en síndromes epilépticos parciales o generalizados con presunta etiología genética y características particulares relacionadas con la edad, clínica y EEG.	Estado tónico en síndrome de West, estado mioclónico en síndrome de Dravet o en epilepsia mioclónica juvenil.



### 6.1.2. Interacción cronológica

El EE inicia con la crisis epiléptica, sea cual fuese el tipo de crisis y persiste sin detenerse durante un período prolongado (como se menciona párrafos arriba), hasta que con o sin intervención farmacológica se detiene, quedando o no en un período postictal del cual se recupera, dependiendo de la causa que lo originó.

### 6.1.3. Gráficos. Diagramas, fotografías

**ESTATUS EPILEPTICO**

- OMS → crisis epilépticas que se repiten en un intervalo corto de tiempo o son lo suficiente prolongadas, como para condicionar un estado epiléptico fijo y duradero.
- Crisis epilépticas que se prolongan durante más de 30 minutos o que se suceden sin recuperación de la conciencia o del estado neurológico previo.
- Mayor Duración de la crisis, Mayor daño neurológico



## 6.2. DIAGNOSTICO

### 6.2.1. Criterios de Diagnóstico

El diagnóstico del EE es esencialmente clínico:

- Presenciar el episodio verificando si son verdaderas crisis epilépticas o confirmar mediante la historia clínica referida por quien la presencié (si acude al hospital en el periodo postictal).
- Identificar el tipo de crisis.
- Identificar la etiología del cuadro.

Las pruebas complementarias son de ayuda en la confirmación de la sospecha clínica o identifican una causa responsable del cuadro.

(Ver 6.1. Cuadro Clínico)

### 6.2.2 Diagnóstico diferencial

Hasta el 30% de pacientes tratados por epilepsia y que presentan crisis prologadas (EE) cuyo mecanismo no es epiléptico, llamadas crisis pseudo-epilépticas. Es importante establecer un diagnóstico correcto:

Entre las crisis pseudo-epilépticas también llamados fenómenos o crisis paroxísticos no epilépticos tenemos:

En la infancia:

- Espasmos del sollozo
- Vértigo paroxístico benigno
- Parasomnias
- Tics y movimientos repetitivos
- Jaqueca basilar

En adolescentes:

- Síncopes vaso-vagales
- Narcolepsia-cataplejía
- Jaquecas clásicas y basilares
- Crisis de inconsciencia psicógena
- Movimientos anormales paroxísticos



A cualquier edad:

- Crisis de hipoglicemia

### 6.3. EXAMENES AUXILIARES

Las pruebas que se realizan en la sala de emergencias o UCI se individualizarán para cada paciente sobre la base de la historia clínica y el examen físico.

Sin embargo, las pruebas potenciales podrían incluir hemograma completo, bioquímica sanguínea, niveles de fármacos antiepilépticos (FAE), pruebas de toxicología, punción lumbar, EEG y neuroimágenes.

#### 6.3.1 DE PATOLOGIA CLINICA

No aplica

#### 6.3.2 DE IMAGENES

##### Neuroimágenes:

La neuroimagen puede identificar causas estructurales del EE, especialmente para excluir la necesidad de intervención neuroquirúrgica en niños con EE de nueva aparición sin antecedentes de epilepsia, o en aquellos con EE persistente a pesar del tratamiento adecuado. La resonancia magnética es más sensible y específica que la exploración por tomografía cerebral (TC), pero la TC está disponible y es más rápida en una situación de emergencia.

La neuroimagen se debe hacer, si es posible, en todos los niños con EE, en quienes no se ha encontrado una etiología definitiva. Solo debe hacerse después de que el niño se estabilice apropiadamente y se controle la actividad de las crisis. Se puede considerar la neuroimagen de emergencia si existen indicaciones clínicas (déficits focales de inicio reciente, conciencia alterada persistente, fiebre, trauma reciente, antecedentes de cáncer, antecedentes de anticoagulación o sospecha de Inmunosupresión).

#### 6.3.3 DE EXAMENES ESPECIALIZADOS COMPLEMENTARIOS

- Bioquímica sanguínea, hemograma y cultivos:** Se ha informado que las anomalías de electrolitos y glucosa están presentes en 1-16% de los niños con EE, por lo que se recomienda realizar dosaje de sodio, potasio, cloro, calcio, magnesio, glucosa y hemograma en todo paciente con



estado epiléptico de causa no determinada. No hay evidencia suficiente para recomendar la toma rutinaria de hemocultivos en pacientes con estado epiléptico sin sospecha de infección (3,4,7)

- b. **Punción lumbar:** En los casos en los cuales exista sospecha de infección aguda del SNC, se recomienda la realización de una punción lumbar para la exclusión definitiva de esta posibilidad, siempre y cuando el paciente haya sido estabilizado y se haya excluido hipertensión endocraneana. Si se hace, se debe solicitar citológico (Recuento de células total y diferencial), bioquímica (proteína, glucosa, relación de glucosa en LCR: glucosa en sangre), tinción de Gram y cultivo bacteriano (3,4,7)
- c. **Dosaje sérico de anticonvulsivantes:** Los niveles inadecuados de FAE (ya sea por incumplimiento, dosis omitida o alteraciones recientes de la dosis del fármaco) están asociadas con una proporción significativa de EE en niños. Los niveles de FAE deben hacerse, si es factible, en todos los pacientes que reciben FAE y presentan EE, con muestra tomadas al ingreso a emergencia (3,7)
- d. **Pruebas toxicológicas:** Cerca de un 4% de niños con estado epiléptico tienen como etiología una intoxicación aguda, por lo que se recomienda la realización de pruebas toxicológicas en los niños con EE en los cuales no se logre identificar etiología. Dependerá de la información clínica la solicitud para la detección de alguna sustancia específica (3,4,7)
- e. **Electroencefalograma:** Idealmente debe realizarse un EEG en todo paciente que debuta con estado epiléptico, ya que este estudio ayudará a detectar anomalías focales o generalizadas que influirán en la toma de decisiones para el manejo futuro. El EEG es también una herramienta útil si la sospecha diagnóstica es un estado epiléptico no convulsivo o de pseudoestado. Ambas condiciones requieren de un alto índice de sospecha y la pronta realización de un EEG para su diagnóstico certero (3,4,7)

**Neuroimágenes:** La neuroimagen puede identificar causas estructurales del EE, especialmente para excluir la necesidad de intervención neuroquirúrgica en niños con EE de nueva aparición sin antecedentes de epilepsia, o en aquellos con EE persistente a pesar del tratamiento adecuado. La resonancia magnética es más sensible y específica que la exploración por tomografía cerebral (TC), pero la TC está disponible y es más rápida en una situación de emergencia.

- a. La neuroimagen se debe hacer, si es posible, en todos los niños con EE, en quienes no se ha encontrado una etiología definitiva. Solo debe hacerse después de que el niño se estabilice apropiadamente y se controle la



actividad de las crisis: Se puede considerar la neuroimagen de emergencia si existen indicaciones clínicas (déficits focales de inicio reciente, conciencia alterada persistente, fiebre, trauma reciente, antecedentes de cáncer, antecedentes de anticoagulación o sospecha de Inmunosupresión) (3,4,7)

- b. **Test Genéticos o metabólicos:** Los errores innatos del metabolismo representan aproximadamente el 4% de EE en niños. El EE generalmente ocurre durante una enfermedad intercurrente o estrés metabólico. La dependencia de piridoxina puede presentarse incluso después del período neonatal, y se informa en alrededor del 0.3% de la EE pediátrica. Esto debe excluirse ya sea mediante la realización de la prueba específica (elevación del semialdehído  $\alpha$ -aminoadípico urinario o las mutaciones en el gen ALDH7A1), o mediante una prueba de piridoxina intravenosa.

Las pruebas metabólicas y genéticas deben considerarse cuando no se revela ninguna etiología en la evaluación inicial y/o la historia anterior sugiere un trastorno metabólico (3,4,7)

**Análisis recomendados para la evaluación diagnóstica del niño que presenta EE (3)**

Debut de EE	EE en un niño con epilepsia
<b><i>Siempre recomendado:</i></b>	<b><i>Siempre recomendado</i></b>
Electrolitos	Dosaje de FAE
Glucosa	
Hemograma	
EEG	
RM/TC	
<b><i>Si sospecha clínica:</i></b>	<b><i>Considerar</i></b>
Punción lumbar	Electrolitos
Toxicológico urinario	Glucosa
Test metabólico/genético	EEG
	Test genéticos
	TC/RM
<b><i>Agregar si esta febril</i></b>	<b><i>Considerar si esta febril</i></b>
Hemograma	Hemograma
Hemocultivo	Hemocultivos
Punción lumbar	Punción Lumbar
<b><i>EE refractario o encefalopatía persistente</i></b>	<b><i>EE refractario o encefalopatía persistente</i></b>



Video EEG continuo	Video EEG continuo
--------------------	--------------------

## **6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA (EN EMERGENCIA)**

### **6.4.1. Medidas generales y preventivas**

#### **Propósito**

- Eliminar las crisis epilépticas lo más pronto posible haciendo uso de los medicamentos AE necesarios (ver Terapéutica) evitando la muerte neuronal y las secuelas neurológicas subsecuentes y permitir que el paciente desarrolle una vida normal.
- Para ello se requiere efectuar un tratamiento integral que comprenda medicación antiepiléptica y de soporte. Luego de controlado y estabilizado el paciente iniciar medicación de mantenimiento y realizar exámenes auxiliares necesarios a realizar en la Emergencia.

La evaluación y el cuidado de las funciones vitales son esenciales en todas las etapas del manejo de cualquier niño con EE. El cuidado adecuado de la vía aérea, la respiración y la circulación tiene prioridad sobre cualquier terapia farmacológica <sup>(4,6,13,16,17)</sup>

#### Vía aérea:

- El compromiso de la vía aérea puede ocurrir en cualquier etapa; ya sea como complicación de crisis epilépticas prolongadas, o por el efecto depresor respiratorio de los medicamentos.
- En todos los niños con crisis epilépticas y compromiso del sensorio se recomienda limpiar las secreciones orales (boca, seguido de nariz) y mantener al niño en posición de recuperación (decúbito lateral izquierda) para prevenir la aspiración. La columna cervical debe estar inmovilizada si se sospecha un traumatismo.
- Si el paciente está en plena crisis convulsiva no se recomienda colocar objetos en la boca.
- En grados severos de compromiso del sensorio debe usarse cánula orofaríngea y considerar intubación endotraqueal en niños cuya vía aérea no se puede mantener con las medidas anteriores.

#### Respiración:

- La hipoxemia puede ser consecuencia de depresión respiratoria/apnea, aspiración, obstrucción de la vía aérea y edema pulmonar neurogénico.



- Todos los niños con EE deben tener monitoreo continuo de la frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno
- Todos los niños con crisis epilépticas en curso deben recibir oxígeno suplementario para evitar la hipoxia cerebral, que a menudo se subestima.
- Dependiendo de la duración del EE y del compromiso del sensorio, debe mantenerse la saturación de oxígeno mediante: oxígeno suplementario, bolsa de AMBU, presión positiva continua no invasiva (CPAP) y ventilación invasiva mediante intubación endotraqueal. La ventilación mecánica será necesaria cuando se requiere infusiones continuas de agentes anestésicos.

#### Circulación:

- Debe realizarse una monitorización continua del pulso, la presión arterial y la perfusión en todos los pacientes con EE.
- Asegurar el acceso venoso (preferible tener dos líneas venosas); extraer las muestras de sangre necesarias y comenzar a administrar fluidos y medicamentos antiepilépticos según sea necesario.
- La elección de los líquidos IV depende del estado metabólico y glucémico. Si hay hiperglucemia (especialmente la fase inicial del exceso de catecolaminas), es preferible administrar dextrosa solución salina normal (DNS) o solución salina normal.

### 6.4.2. Terapéutica

#### 1. Criterios de inicio:

- Inmediatamente cuando se sospeche que una crisis pueda evolucionar a EE.
  - En crisis prolongada (ver Definición).
  - Al comienzo de una nueva crisis en un paciente que ya presentó una crisis epiléptica previamente sin recuperación de consciencia intercrisis.
2. El tratamiento inicial siempre debe incluir medidas generales de soporte vital ya descritas
  3. Estos pacientes deben manejarse en la Unidad de Trauma-Shock de Emergencia de Pediatría y en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) si así lo requiere, ya que se deben monitorizar continuamente sus constantes vitales y con el personal idóneo
  4. Por otro lado, un buen número de ellos requerirán apoyo ventilatorio mecánico, ya sea por la causa que condicionó el EE o bien por el efecto de los fármacos. Ya descrita
  5. Las crisis que el pediatra debe tener presente siempre, para su



diagnóstico y tratamiento eficaz, es la dependencia a Piridoxina, error innato del Metabolismo (EIM) de común presentación en la etapa neonatal, más frecuente durante la primera semana de vida. Siendo esta una sospecha clínica común en esta etapa, se administrará Piridoxina vía IV a dosis de 50 a 100mg.

6. Si al inicio se determina hipoglicemia o no es posible realizar una glicemia, administre Dextrosa al 25% a dosis de 2ml/Kg en bolo.
7. **Tratamiento farmacológico** (4,6,16,17)  
Para el manejo inicial de una crisis epiléptica empieza a los 5 minutos de la crisis si esta no se ha autolimitado. El objetivo del tratamiento es la terminación inmediata de la crisis epiléptica
8. El esquema de tratamiento recomendado por la Fundación Americana de Epilepsia, así como por la International League Against Epilepsy (ILAE) es:

#### Fármacos de primera línea:

**Benzodiacepinas:** Son los medicamentos de primera línea

Se emplea **diazepam** a dosis de 0.3 mg/kg por vía endovenosa en bolo lento de 1-2 mg/minuto, o dosis de 0.5 mg/kg por vía rectal, administrada sin diluir con una sonda colocada en la ampolla rectal, seguida de un bolo de salino de 3 - 5 ml por la misma sonda. La aplicación de dosis única en bolo y/o de múltiples dosis acumuladas puede producir depresión respiratoria por lo que la ventilación debe ser vigilada estrictamente (4,6)

Algunos estudios han demostrado igual efectividad con el uso de **midazolam** ya sea por vía bucal o intranasal, por lo que este medicamento debe ser considerado como alternativa útil a dosis de 0.2 – 0.3 mg/kg, aplicando mitad de dosis en cada carrillo o fosa nasal. También puede ser usado por vía endovenosa o intramuscular a dosis de 0.15-0.2 mg/kg (Max. 5 mg) (4,6)

Si las crisis no se controlan con la aplicación de 2 bolos de benzodiacepinas por cualquier vía adecuadamente utilizada, se emplearán fármacos de segunda línea.

El lorazepam es el agente de elección entre las benzodiacepinas. Los niños que reciben lorazepam son menos propensos a: requerir dosis adicionales de anticonvulsivos para detener las crisis, desarrollar depresión respiratoria y requerir la admisión a unidad de cuidados intensivos. El lorazepam no está disponible en el Petitorio de medicamentos del hospital, es por ello que se usa midazolam o diazepam para abortar la crisis de inicio.



### Fármacos de segunda línea:

El tratamiento de segunda línea consiste en el uso de anticonvulsivantes por vía parenteral. El objetivo de este tratamiento es terminar la crisis que no cedió a las dos dosis previas de benzodiacepínicos y/o prevenir nuevas crisis epilépticas en las siguientes horas. La vía de administración ideal es la endovenosa, pudiendo utilizarse la vía intraósea como alternativa cuando no se cuenta con acceso venoso.

Las alternativas de medicación de segunda línea son el ácido valproico, la fenitoína y el fenobarbital. Para escoger el medicamento de segunda línea debe considerarse el tipo de crisis epiléptica y la medicación previa en los pacientes con epilepsia. En principio, si un paciente con epilepsia presenta un estado epiléptico por haber suspendido o bajado la dosis de su medicación habitual, debería aplicarse como medicación de segunda línea el mismo fármaco que usaba en forma crónica, siempre y cuando exista presentación endovenosa de dicho medicamento.

En los pacientes con epilepsias primarias generalizadas de probable etiología genética (ejemplo: epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia de ausencia infantil y epilepsia ,etc) debería evitarse el uso de fenitoína.

Si la crisis persiste a pesar del uso de un fármaco de segunda línea, puede seguidamente usarse un segundo o un tercer medicamento de segunda línea.

En los siguientes párrafos se describe el uso de los principales medicamentos de segunda línea:

- i. **Fenitoína:** Eficacia estimada 50.2%. Ventajas: su acción prolongada y su rápida entrada al sistema nervioso central. Desventajas: realizar dosajes regulares por cinética no lineal, efectos cardiovasculares, trombosis e inflamación en el sitio de punción.

Este medicamento debe emplearse inmediatamente después de las benzodiacepinas en infusión endovenosa lenta a dosis de 20 mg/kg y a una velocidad máxima de 1 mg/kg/min, teniendo especial precaución en monitorizar el ritmo cardiaco y la presión arterial. No olvidar que la solución precipita si es preparada con dextrosa. El inicio de acción se



da entre los 10 y 30 minutos. Las dosis de mantenimiento deben iniciarse doce horas después de la infusión inicial <sup>(4,6)</sup>

- ii. **Fenobarbital:** Eficacia estimada 73.6%. Desventajas: depresión respiratoria, hipotensión, severa sedación, tolerancia e interacciones con otros fármacos. Este fármaco es el siguiente en ser empleado en el caso de que el EE no haya sido controlado después del uso inicial de benzodiazepinas y fenitoína. La dosis usual de carga es de 20 mg/kg y la velocidad máxima de infusión es de 1 mg/kg/min. El efecto depresor del SNC puede potenciarse cuando se usa en combinación con benzodiazepinas. Las dosis de mantenimiento pueden emplearse doce horas después de la infusión inicial <sup>(4,6)</sup>
  
- iii. **Ácido valproico:** Se menciona su uso EV solamente dado que no está tampoco en el Petitorio de medicamentos del hospital. Eficacia estimada 75.7%. Ventajas: períodos libres de crisis prolongados y buena tolerancia aún en dosis alta (>100mg/kg) y rangos de infusión (>6mg/kg/minuto). No efectos adversos cardiorrespiratorios. Desventaja: Dosis altas pueden provocar hiperamonemia, riesgo de toxicidad pancreática y hepática y de encefalopatía por valproato. Se debe utilizar en pacientes en que las crisis continúen a pesar de los tratamientos con benzodiazepinas, fenitoína o fenobarbital. La dosis sugerida es de 30-40 mg/kg administrados a una velocidad de 3 mg/k/min, diluido por lo menos en 50 mL de dextrosa al 5%, solución salina o lactato de Ringer. Si la crisis persiste después de 20 minutos de terminar la infusión, puede administrarse un segundo bolo de 10 mg/kg. El mantenimiento se hace en forma de infusión endovenosa a 5 mg/kg/hora.

**En caso de no disponer de la presentación endovenosa puede utilizarse la vía rectal** preparando una solución 1:1 con el jarabe y agua y administrarse a modo de enema de retención. La dosis rectal es de 17-20 mg/kg. Las dosis de mantenimiento se iniciarán ocho horas después a razón de 10-15 mg/kg/dosis cada 8 horas <sup>(4,6)</sup>

Si el EE persiste, se debe realizar intubación endotraqueal. Si se utilizaron benzodiazepinas previamente, habitualmente se requerirá asistencia ventilatoria.



### **Medicación de tercera línea:**

#### **Anticonvulsivantes en infusión (midazolam, tiopental, propofol):**

Estos fármacos se emplearán por medio de infusión continua con el paciente en ventilación mecánica y de preferencia ya transferido a la unidad de cuidados intensivos. El monitoreo de su efectividad requiere además del uso de electroencefalografía <sup>(4,6)</sup>

La infusión de Midazolam es el tratamiento inicial más preferido en niños con estado epiléptico refractario, efectivo en el control de las crisis en el 76% de estos pacientes. Midazolam se administra en infusión inicial en bolos de 0.15-0.2 mg/kg seguida de una infusión continua a razón de 1µg/kg/min, aumentando 1 µg/kg/min, cada 5-10 min, hasta que se detengan las crisis, hasta un máximo de 18µg/kg/min.

Si el EE persiste, usar dosis anestésicas de barbitúricos, con apoyo de la función respiratoria y cardiovascular idealmente en una UCIP, si aún permanece en Emergencia se debe contar con el apoyo del médico asistente de UCIP o pediatra intensivista.

**Tiopental**, la inducción del coma barbitúrico se realiza con un bolo de 3 mg/kg, se repite después de 2 min, seguido de mantenimiento (1-5 mg/kg/hora) para controlar las crisis y/o para lograr una actividad de EEG de "salva - supresión" (aumento de 1 mg / kg/hr cada 2 minutos). La infusión de mantenimiento subsiguiente debe continuar durante 12-48 horas. El tiopental generalmente causa depresión respiratoria, también puede inducir hipotensión e insuficiencia cardíaca y con frecuencia se necesita apoyo inotrópico. El tiopental se asocia con una mayor tasa de infección nosocomial, especialmente neumonía e íleo. Está contraindicado en presencia de hipotensión, shock cardiogénico y sepsis. Se reportan que controla las crisis en el 65% de los pacientes con EE refractarios que no responden al Midazolam

**Pentobarbital** vía IV a dosis de 15 mg/kg a pasar en 60 minutos hasta que el EE ceda, continuando con una infusión de mantenimiento de 1-2 mg/kg/h.

(Anexo 2)

**Tratamiento para estado epiléptico superrefractario:** Evidencia escasa. Opciones de tratamiento: Ketamina, esteroides, magnesio, Gammaglobulina EV, dieta cetogenica, neuroestimulación y en algunos casos con lesión demostrada neurocirugía <sup>(4,6)</sup>



Una vez que el paciente este estabilizado:

- Monitorizar y brindar el soporte básico al paciente:
  - Reposo.
  - Hidratación.
  - Continuar tratamiento farmacológico AE, si ya lo venía recibiendo.
  - Manejo del medio interno si es necesario.
- Informar a la persona a cargo del paciente y/o al paciente mismo, si por su edad es consciente de su enfermedad, sobre la naturaleza y características de la misma, el tratamiento realizado, pronóstico, etc.
- Brindar el cuidado y confort correspondiente por parte del personal de enfermería.

#### 6.4.3. Efectos adversos o colaterales de los AE en el tratamiento del SE en Emergencia

Midazolam

- Depresión respiratoria
- Hipotensión

Pentobarbital

- Hipotensión
- Depresión respiratoria
- Depresión cardíaca
- Íleo paralítico
- A dosis altas, pérdida completa de la función neurológica

Tiopental

- Hipotensión
- Depresión respiratoria
- Depresión cardíaca

#### 6.4.4. Signos de alarma o de Severidad

- EE Refractario
- Arritmias cardíacas (por liberación de aminas)
- Apneas (por contracción diafragmática sostenida)
- Hipertermia (por contracción muscular sostenida)
- Descompensación hemodinámica (como consecuencia de la vasodilatación periférica por la acidosis metabólica, deshidratación causada por la hipertermia, y de la depleción de aminas)



#### 6.4.5. Criterios de Hospitalización

Todo paciente que llega a la Emergencia y que presenta y cumple con los criterios clínicos de EE debe pasar al ambiente de Trauma Shock de inmediato

#### Ingreso a UCI:

El paciente debe ingresar a la unidad de cuidados intensivos pediátricos:

- cuando las crisis son refractarias al manejo inicial de emergencia,
- cuando existe una condición subyacente que requiere cuidado crítico
- cuando el paciente ha presentado complicaciones respiratorias, hemodinámicas o cardiovasculares como consecuencia del propio EE o de su manejo.

#### 6.4.6. Criterios de Alta

Desde Emergencia: No aplica.

#### 6.4.7. Pronóstico

El EE puede ser fatal o asociado con morbilidad a largo plazo, incluyendo la recurrencia de las crisis y problemas neurológicos. El resultado depende de la causa subyacente, la duración de la convulsión, y la edad del niño

#### Mortalidad

La mortalidad puede resultar de la enfermedad subyacente o por un paro respiratorio, cardiovascular, o complicaciones metabólicas del EE.

Las tasas de mortalidad reportadas del EE en los niños varían entre el 3 y el 9 por ciento. La etiología subyacente es el principal predictor de la mortalidad.

#### Morbilidad

Las secuelas neurológicas del EE incluyen déficits focales motores, retraso mental, trastornos del comportamiento, y la epilepsia crónica.

Una revisión sistemática encontró que la morbilidad aparte de la epilepsia se produjo en menos de 15 por ciento de los pacientes.

Por un lado se señala que las secuelas neurológicas suelen ser causados por la enfermedad subyacente en lugar de las crisis epilépticas, mientras que otros han señalado que las tasas de secuelas neurológicas están



aumentadas en los pacientes más jóvenes con una mayor duración de las convulsiones y que estos factores también están vinculados.

El Estado epiléptico refractario, se asocia con una alta mortalidad y morbilidad.

## 6.5. COMPLICACIONES (8,11,16,17,18)

Las principales complicaciones de esta patología son:

- a. Neurológicas (encefalopatía hipóxica, lesión neuronal selectiva, edema cerebral, hipertensión endocraneana, trombosis de seno venoso y fenómenos vasculares)
- b. Autonómicas (fiebre, hiperhidrosis, sialorrea, broncorrea, vómitos)
- c. Cardiológicas y vasculares (hiper/hipotensión, insuficiencia cardíaca, arritmias, isquemia miocárdica, shock cardiogénico, arresto cardíaco)
- d. Respiratorias (insuficiencia respiratoria, apnea, edema pulmonar, hipertensión pulmonar, embolia pulmonar, bronco-aspiración)
- e. Metabólicas (acidosis metabólica, hiper/hipokalemia, hiper/hipoglicemia, deshidratación, hiponatremia)
- f. Insuficiencia renal aguda, falla hepática, alteraciones endocrinas (aumento de prolactina, vasopresina y cortisol), pancreatitis aguda
- g. Otras: leucocitosis, pleocitosis del LCR, rabdomiólisis, tromboflebitis.

## 6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

### 6.6.1. Referencia

Siendo este un hospital nivel III se iniciará de inmediato en Emergencia el tratamiento correspondiente con el objetivo de controlar la crisis epiléptica y estabilizar neurológica y hemodinámicamente al paciente.

Luego del manejo y la estabilización del paciente, si su estado así lo permite, siempre y cuando no se cuente con camas disponibles en hospitalización de Pediatría o Unidad de Cuidados Intensivos (si lo requiere) se coordinará la Referencia a través de CENARUE a un hospital del mismo nivel.



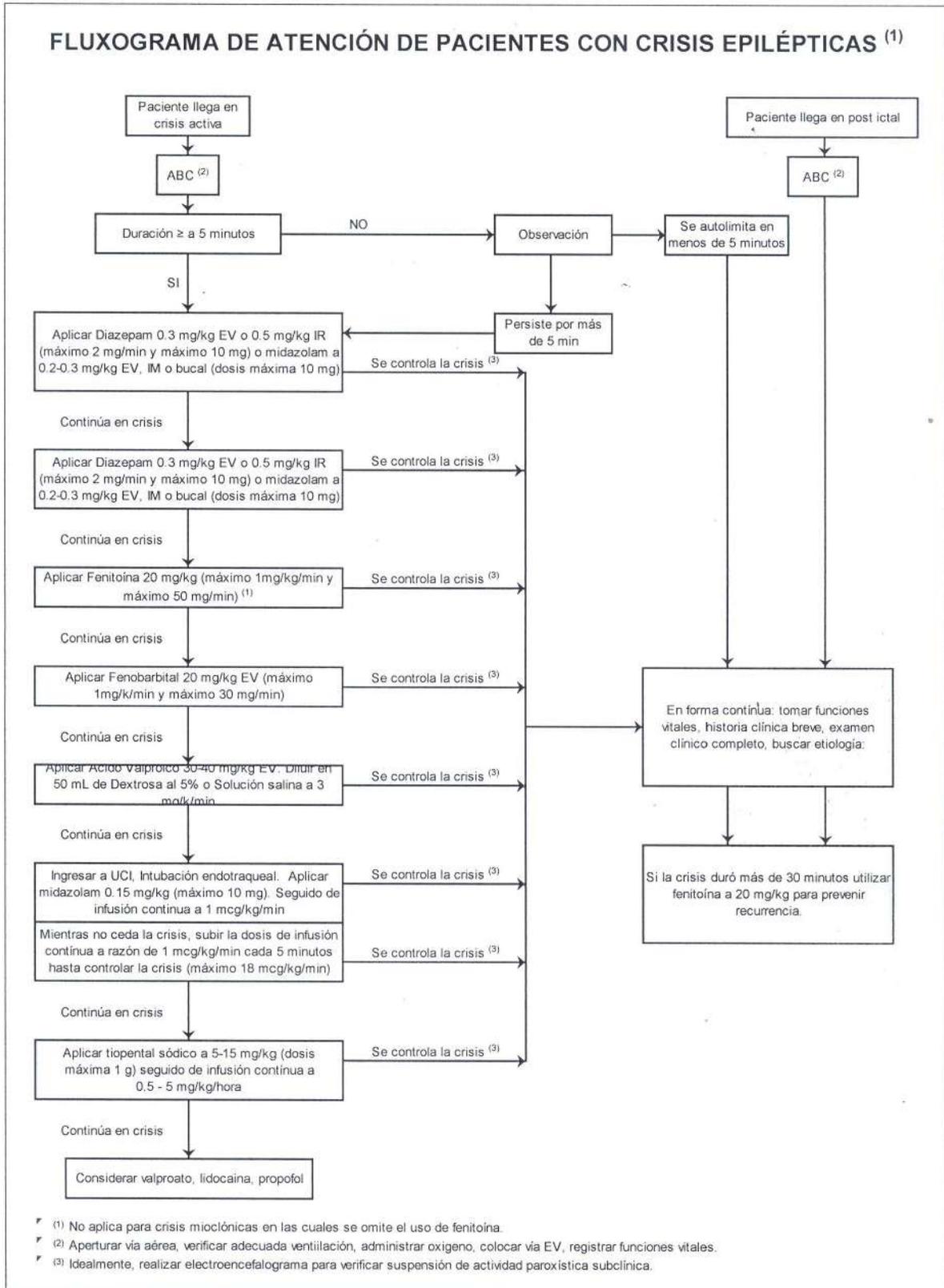
### 6.6.2. Contrarreferencia

Desde Emergencia, no aplica.

La contrarreferencia de pacientes se hará desde hospitalización.



## 6.7. FLUXOGRAMA DE ATENCIÓN



Si bien es cierto en el Fluxograma se incluye el uso del Valproato IV, este paso se obvia por el motivo que el hospital aun no cuenta en su Petitorio de Medicamentos con el fármaco en esa presentación.

Ver anexo 2.

**Tratamiento para estado epiléptico superrefractario:** Evidencia escasa.  
Opciones de tratamiento: Ketamina, esteroides, magnesio, Gammaglobulina EV, dieta cetogenica, neuroestimulación y en algunos casos con lesión demostrada la posibilidad neuroquirúrgica.



VII. ANEXOS

Anexo 1

<b>Table 5. SE in selected electroclinical syndromes according to age</b>
SE occurring in neonatal and infantile-onset epilepsy syndromes Tonic status (e.g., in Ohtahara syndrome or West syndrome) Myoclonic status in Dravet syndrome Focal status Febrile SE
SE occurring mainly in childhood and adolescence Autonomic SE in early-onset benign childhood occipital epilepsy (Panayiotopoulos syndrome) NCSE in specific childhood epilepsy syndromes and etiologies (e.g., Ring chromosome 20 and other karyotype abnormalities, Angelman syndrome, epilepsy with myoclonic-atonic seizures, other childhood myoclonic encephalopathies; see Appendices 1-3) Tonic status in Lennox-Gastaut syndrome Myoclonic status in progressive myoclonus epilepsies Electrical status epilepticus in slow wave sleep (ESES) Aphasic status in Landau-Kleffner syndrome
SE occurring mainly in adolescence and adulthood Myoclonic status in juvenile myoclonic epilepsy Absence status in juvenile absence epilepsy Myoclonic status in Down syndrome
SE occurring mainly in the elderly Myoclonic status in Alzheimer's disease Nonconvulsive status epilepticus in Creutzfeldt-Jakob disease De novo (or relapsing) absence status of later life
These forms of SE may be encountered prevalently in some age groups, but not exclusively.



## Anexo 2

### Fármacos antiepilépticos usados en estado epiléptico

Droga	Dosis y vía de aplicación	Comentario
Lorazepam	0.1 mg/kg IV a razón 2mg/min	Larga acción benzodiazepinica Efecto secundario: sedación, depresión respiratoria e hipotensión
Midazolam	0.15 – 0.2 mg/kg IV o IM (Max. 5 mg) 0.2 – 0.3 mg/kg bucal/nasal (Max. 5 mg)	
Diazepam	0.2 – 0.3 mg/kg IV (Max. 10mg) 0.5 mg/kg rectal (Max. 10mg)	La dosis endovenosa debe darse lentamente en 2 – 5 min. Con respectiva monitorización
Fenitoina	20 mg/kg a razón de 1mg/kg/min	No diluir en dextrosa. Monitorizar ritmo cardiaco y presión arterial
Fenobarbital	20mg/kg IV a razón 2 mg/kg/min	Efecto secundario: sedación, depresión respiratoria e hipotensión
Valproato	20mg/kg IV infundir en 15 min. Razón máxima 6mg/kg/min. Seguida por una infusión de 1-2 mg/kg/h	Evitar en presencia de enfermedad hepática, coagulopatía, trombocitopenia, sospecha de enfermedad metabólica.
Levetiracetam	20 – 30 mg/kg infundir en 15 min	Seguro en niños con enfermedad metabólica, cáncer, enfermedad hepática o coagulopatía
Tiopental	Inducción: 3mg/kg/bolo repetir después de 2 min, seguido por dosis de mantenimiento 1-5 mg/kg/h (incrementar 1mg/kg/h cada 2 min) hasta controlar crisis y/o obtener patrón de salva supresión en EEG.	Causa depresión respiratoria. Puede inducir hipotensión y falla hepática, asociado con riesgo de infección nosocomial. Contraindicado en hipotensión, shock cardiogenico y sepsis.



## VIII. BIBLIOGRAFIA

1. Eugen Trinka, et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status. *Epilepsia*, 56(10):1515–1523, 2015
2. Robert S. Fisher, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology, *Epilepsia*, 58(4):522–530, 2017
3. Sara Hocker, et al. Refractory and Super-Refractory Status Epilepticus— an Update, *CurrNeuroNeurosci Rep* (2014) 14:452
4. Emily R. Freilich, et al. Pediatric status epilepticus: identification and evaluation. *Pediatrics*, volumen 26, number 6, December 2014
5. Devendramishra, et al. Consensus Guidelines on Management of Childhood Convulsive Status Epilepticus, *indian pediatrics*, volume 51, december 15, 2014
6. Miquel Raspall-Chaure, et al. The Epidemiology of Convulsive Status Epilepticus in Children: A Critical Review, *Epilepsia*, Vol. 48, No. 9, 2007
7. JN Friedman, Emergency management of the paediatric patient with generalized convulsive status epilepticus, *Paediatr Child Health* Vol 11 No 2 February 2011
8. Riviello J, Ashwal S, et al. Practice parameter: diagnostic assessment in the child with status epilepticus. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2006; 67: 1542-60.
9. Neville B, Chin R, Scott R. Childhood convulsive status epilepticus: Epidemiology, management and outcome. *Act NeurolScand* 2007; 115 (Suppl 186): 21-24.
10. Lowenstein D. It's time to revise the definition of status epilepticus. *Epilepsia* 1999; 40: 120-2.
11. Tejeiro J, Gómez Sereno B. Status epilepticus. *RevNeurol* 2003; 36 (7): 661-79.
12. Novak G. Risk factors for status epilepticus in children with symptomatic epilepsy. *Neurology* 1997; 49: 533-7.
13. Rosenow F, Hamer H, Knake S. The epidemiology of convulsive and nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsia* 2007, 48 (Suppl 8): 82-84.
14. Bleck T. Intensive care unit management of patients with status epilepticus. *Epilepsia* 2007, 48 (Suppl 8): 59-60.
15. Chen J, Naylor D, Wasterlain C. Advances in the pathophysiology of status epilepticus. *Act NeurolScand* 2007; 115 (Suppl 186): 7-15.
16. Rona S, et al. A semiological classification of status epilepticus. *Epileptic Disord* 2005; 7 (1): 5-12.
17. Walker M. Status epilepticus: an evidence-based guideline. *BMJ* 2005; 331: 673-7.



18. Kalviainen R. Status epilepticus treatment guidelines. *Epilepsia* 2007; 48 (Suppl 8): 99-102.
19. Arzimanoglou A. Outcome of status epilepticus in children. *Epilepsia* 2007; 48 (Suppl 8): 91-93.



Médicos participantes en la elaboración de la Guía de Práctica Clínica:

- Dra. María Cristina Luque Ramírez  
Jefe de la Unidad de Emergencia Pediátrica
- Dr. Alfonso Octavio Vega Salcedo  
Médico Asistente de la Unidad de Emergencia Pediátrica
- Dr. Rosendo Daniel Guillen Pinto  
Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica
- Dr. Iván Espinoza Quinteros  
Médico Asistente Especialidad de Neurología Pediátrica
- Dra. Tania Juárez Calle  
Médico Asistente Especialidad de Neurología Pediátrica

