

SÍNDROMES EPILÉPTICOS QUE SE INICIAN CON CRISIS FEBRILES

Epileptic syndromes presenting with febrile seizures.

Juan José García Peñas,¹ Jana Domínguez Carral,²
Verónica Puertas Martín.²

¹Médico Adjunto, ²Médico Interno Residente; Sección de Neuropediatría,
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España.

RESUMEN. Las crisis inducidas por fiebre (crisis febriles) son la causa más frecuente de convulsiones en lactantes y niños pequeños. Las crisis febriles son generalmente autolimitadas y no producen secuelas evolutivas. Sin embargo, las crisis febriles complejas pueden suponer el debut de muy distintos síndromes epilépticos pediátricos. En esta revisión, analizamos la relación entre las crisis febriles y diversos síndromes epilépticos evolutivos, incluyendo aquí el heterogéneo grupo de las convulsiones febriles plus y las encefalopatías agudas con un status epiléptico relacionado con mecanismos inflamatorios como son el síndrome FIRES (encefalopatía epiléptica refractaria inducida por fiebre en niños en edad escolar) y el síndrome HHE (hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia).

Palabras clave. Convulsiones febriles, Epilepsia, Hemiplejía.

INTRODUCCIÓN

La fiebre es el precipitante más frecuente de crisis convulsivas en la edad pediátrica.¹⁻⁴ Se han descrito diversos mecanismos etiopatogénicos que tratan de relacionar la fiebre con las crisis comiciales,² incluyendo el aumento de la temperatura cerebral, el efecto de los mediadores citoquímicos de la fiebre (principalmente, las interleuquinas), la influencia de factores genéticos específicos y la acción de las modificaciones metabólicas que genera la fiebre en el organismo. Los estudios en animales de experimentación demuestran que la fiebre aumenta la temperatura cerebral modificando la respuesta de los canales iónicos dependientes de voltaje, alterando así la cinética y la amplitud de las corrientes iónicas.² Por otra parte, se conoce que la interleuquina 1-beta (IL1 β) inducida por la fiebre disminuye el umbral convulsivo.^{2,4} Diversos genes que codifican para canales de sodio voltaje-dependientes (NaV) y receptores del ácido gamma-aminobutírico (GABA) estarían también relacionados con los cambios en el umbral convulsivo ligados al aumento de temperatura corporal.¹⁻⁴ Sin embargo, es más discutible el efecto proconvulsivo de la alcalosis inducida por la hiperventilación generada por la fiebre.²

Las convulsiones febriles o crisis febriles (CF) son la causa más frecuente de crisis comiciales en la edad pediátrica, afectando a un 2-5% de los niños, son generalmente benignas y de curso autolimitado.¹⁻⁴ Las CF se definen como crisis edad-dependientes que aparecen coincidiendo con

fiebre, en niños entre 3 meses y 5 años de edad, sin evidencia de infección del sistema nervioso central (SNC) u otra causa definida, y sin antecedente previo de crisis afebriles.¹⁻⁴ Atendiendo a las características semiológicas y evolutivas, diferenciamos entre CF simples y CF complejas.¹⁻⁴ Las CF simples o típicas son crisis generalizadas (habitualmente, clónicas generalizadas o tónico-clónicas generalizadas), de menos de 15 minutos de duración y que no recurren durante las primeras 24 horas de evolución. Representan el 80% del total de las CF. Las CF complejas o atípicas son crisis focales, prolongadas, o que presentan recurrencias durante las primeras 24 horas de evolución.

Tan sólo un 2-5% de los niños con CF desarrollan posteriormente epilepsia.^{1,4} Los factores predictivos del desarrollo de epilepsia incluyen la presencia de antecedentes de epilepsia en familiares de primer grado, evidencia de un desarrollo psicomotor (DPM) anómalo antes de la primera CF, y la semiología de CF complejas (crisis focales, prolongadas y/o repetidas en las primeras 24 horas del episodio febril).¹⁻⁴ Los niños que tienen dos o más de los referidos factores presentan hasta un 15% de riesgo acumulado.⁴ En esta revisión, analizaremos los diversos síndromes epilépticos que pueden iniciarse con CF y que presentan una gran heterogeneidad clínica y pronóstica evolutiva, destacando en este grupo los denominados síndromes de convulsiones febriles-plus (síndromes CF-plus). Por otra parte, describiremos dos auténticas encefalopatías epilépticas como son el síndrome FIRES (*fever-induced refractory epileptic encephalopathy syndrome*) y el síndrome HHE (hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia) que debutan en el contexto de encefalopatías agudas inmunomediadas relacionadas con la fiebre y evolucionan hacia epilepsias refractarias con deterioro cognitivo, motor y conductual graves.

Dirigir correspondencia a: Juan José García-Peñas. Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avenida Menéndez Pelayo-65. 28009-Madrid, España; e-mail: jgarcia@larape.1961@gmail.com

Declaración de Conflicto de Interés: Los autores no tienen conflicto de intereses que declarar en relación a este artículo.