cando la semiología perisilviana, insular y/o mesial temporal.[15,16] Los pacientes pueden permanecer hasta 1-4 meses en situación de SE incontrolable, requiriendo ventilación mecánica y tratamiento con coma barbitúrico hasta en un 75-97% de los casos y con una tasa de mortalidad evolutiva de un 9-30%.[15,16] Tras semanas o meses de curso del SE, ceden las crisis, salen del coma y, sin periodo libre de síntomas, van a ir desarrollando una encefalopatía epiléptica con epilepsia secuelar evolutiva en un 95-97% de los casos, siendo ésta refractaria hasta en un 90-93%.[13-17] Se trata habitualmente de crisis con semiología perisilviana o insular que suelen presentarse como reagudizaciones periódicas cada 2-4 semanas. Entre el 66-100% de los pacientes con FIRES desarrollan déficits neurocognitivos y conductuales de grado variable, con afectación primordial de funciones ejecutivas.[15,16]

El EEG en la fase inicial pone de manifiesto una sobrecarga de ritmos rápidos farmacológicos, un patrón de lentificación difusa "seudoencefalítico" o bien un patrón de lentificación fronto-temporal multifocal.[13-17] El EEG en la fase evolutiva muestra anomalías epileptiformes de localización primordial fronto-temporal.[13-17] La resonancia magnética (RM) cerebral en la fase de SE es normal en hasta un 55-80% de los casos y, en el resto, pueden objetivarse hiperseñales focales en secuencias T2 y FLAIR en regiones mesiales temporales y/o insulares (Figura 2).[13-17] La RM cerebral evolutiva, tras 3-6 meses de evolución, puede seguir siendo normal (50%), o bien mostrar atrofia cortico-subcortical difusa o frontotemporal, hiperseñales focales mantenidas en secuencias T2 y FLAIR en hipocampos y/o ínsula, o bien esclerosis mesial temporal.[13-17] La tomografía de emisión de positrones (PET) cerebral intercrítica en la fase evolutiva muestra un hipometabolismo focal de localización orbitofrontal y/o parieto-temporal bilateral.[13,15]

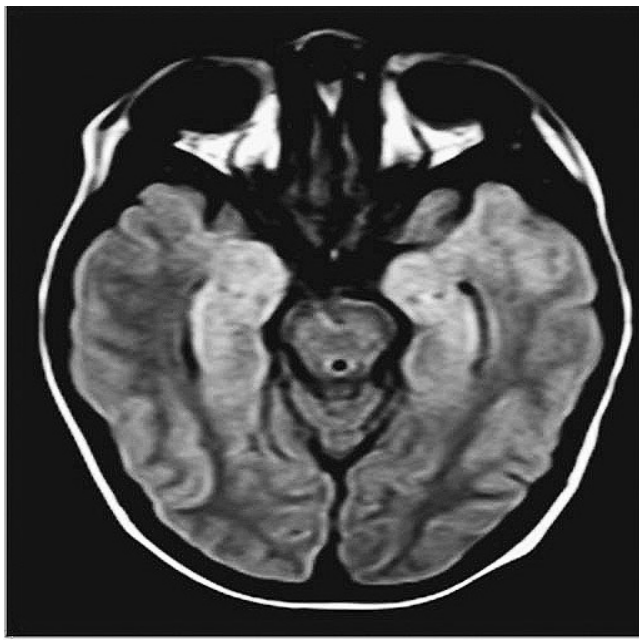

Figura 2. Corte axial de imagen de resonancia magnética cerebral en secuencia FLAIR en la fase inicial de FIRES en un niño de 7 años de edad que muestra hiperseñales en ambas regiones mesiales temporales.

Los estudios de citoquímica de líquido cefalorraquídeo (LCR) son normales o bien muestran una pleocitosis leve (57%) y/o un leve aumento de proteínas (33%).[13-17] En un 20% de los casos pueden detectarse bandas oligoclonales en LCR.[15] En la mayoría de los casos, los autoanticuerpos del panel de estudio de encefalitis límbicas son negativos, aunque se han descrito positividades para anti-GAD y para anti-GluR3 en un 20% de los casos.[15] La necropsia y/o la biopsia cerebral son totalmente normales en un 50-60% de los pacientes y, en el resto, se describen formas de gliosis inespecífica reactiva en ausencia de inflamación, pérdida neuronal y/o infiltrados leptomeníngeos.[13-17] Con respecto al tratamiento de la fase inicial del FIRES, el SE se muestra refractario a todos los FAE del mercado, obteniéndose sólo respuestas parciales con dosis altas de fenitoína, fenobarbital y/o perfusión continua de midazolam.[13-17] Existe controversia respecto a cuándo usar coma barbitúrico con pentobarbital y cuánto tiempo mantenerlo dado que se piensa que este tratamiento se relacionaría con mayor tasa de secuelas neurocognitivas y un mayor riesgo potencial de mortalidad[13]. Se describe una respuesta positiva a la inmunoterapia parenteral con inmunoglobulinas intravenosas y/o megadosis de corticoides parenterales en un 20-25% de los tratados.[15] En la fase de epilepsia secuelar, las crisis son de muy difícil control y es frecuente llegar a una politerapia de más de 2 FAE, siendo fenobarbital, fenitoína y carbamacepina los FAE con mejor tasa de respuestas.[13-17] La DC es una alternativa prometedora para el tratamiento inicial del FIRES. Mejora la morbi-mortalidad global y tiene una alta tasa de respuestas (75-80%).[15,16]

SÍNDROME DE HEMICONVULSIÓN-HEMIPLEJÍA-EPILEPSIA (HHE)

Se trata de un síndrome epiléptico infantil englobado en el grupo de las epilepsias neocorticales graves.[18] Aunque se describieron más de 150 casos entre 1970 y 1980, actualmente es un síndrome extremadamente raro y supone apenas un 0.06% de las epilepsias del niño.[17-19] Se describen formas idiopáticas, muchas veces en el contexto de familias con alta tasa de crisis febriles, y formas secundarias que se han relacionado con patología traumática, vascular, cromosómica, encefalítica y con situaciones de hipercoagulabilidad-trombofilia.[18,19] Algunos autores, como Nabbout, engloban este síndrome, junto con el FIRES, en el complejo AEIMSE *("acute encephalopathy with inflammation mediated status epilepticus"*) ligado a un mecanismo inflamatorio mediado por citoquinas.[17]

El debut clínico se presenta habitualmente en los 2 primeros años de vida y es infrecuente su inicio antes de los 6 meses o después de los 4 años de edad.[17,18] En el contexto de una enfermedad febril aguda, tras una crisis clónica unilateral prolongada o tras un auténtico SE focal motor, aparece una hemiplejía aguda que se mantiene fija después del episodio de crisis.[17-19] Posteriormente, hasta un 80% de los