

afectos desarrollarán una epilepsia focal que se presenta entre 6 meses y 5 años después del debut clínico.^{17,18} Son frecuentes los SE repetidos y la epilepsia va a evolucionar casi invariablemente hacia un síndrome epiléptico hemisférico refractario con desarrollo de un trastorno de aprendizaje grave con deficiencia cognitiva y alteraciones comportamentales.¹⁷⁻¹⁹

Los EEG en fase inicial muestran una lentificación hemisférica focal que a veces remeda al patrón propio de una encefalitis herpética con la cual puede ser difícil realizar el diagnóstico diferencial.^{17,18} Los EEG evolutivos ponen de manifiesto una asimetría interhemisférica con pérdida de ritmos fisiológicos de vigilia y sueño en el hemisferio afecto y desarrollo de anomalías epileptiformes focales de tipo y localización variables.^{17,18} Los estudios de neuroimagen iniciales pueden ser normales, aunque lo característico es

que se aprecie una afectación hemisférica con un *swelling* cerebral unilateral y un patrón de edema cerebral citotóxico unilateral en los estudios de difusión de la RM cerebral.^{17,18} Posteriormente, tras meses o años de evolución clínica, estos pacientes desarrollan una hemiatrofia cerebral progresiva de grado variable.¹⁷⁻¹⁹

En el tratamiento del HHE, es fundamental el control farmacológico de las crisis agudas repetitivas y del SE.¹⁷ La epilepsia focal secuelear responde escasamente a los FAE habituales, aunque algunos pacientes han respondido transitoriamente al tratamiento con bromuros.^{18,19} Se han comunicado algunos casos con respuesta al tratamiento con DC y al ENV, aunque el tratamiento quirúrgico, con técnicas de hemisferectomía funcional, parece ser la única terapia realmente eficaz en estos casos.¹⁸

BIBLIOGRAFÍA

1. Cross JH. Fever and fever-related epilepsies. *Epilepsia* 2012;53(Suppl 4): S3-8.
2. Dubé CM, Brewster AL, Baram TZ. Febrile seizures: mechanisms and relationship to epilepsy. *Brain Dev* 2009;31:366-71.
3. Moreno de Flagge N. Crisis febriles simples y complejas, epilepsia generalizada con crisis febriles plus, FIRES y nuevos síndromes. *Medicina (B Aires)* 2013;73 (Suppl 1):S63-70.
4. Mastrangelo M, Midulla F, Moretti C. Actual insights into the clinical management of febrile seizures. *Eur J Pediatr* 2014 [Epub ahead of print].
5. Scheffer IE, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain* 1997;120: 479-90.
6. Nakayama J. Progress in searching for the febrile seizure susceptibility genes. *Brain Dev* 2009;31:359-65.
7. Harkin LA, McMahon JM, Iona X, Dibbens L, Pelekanos JT, Zuberi SM, et al. The spectrum of SCN1A-related infantile epileptic encephalopathies. *Brain* 2007; 130: 843-52.
8. Lossin C. A catalog of SCN1A variants. *Brain Dev* 2009; 31: 114-30.
9. Dravet C, Bureau M, Oguni H, Fukuyama Y, Cokar O. Severe myoclonic epilepsy in infancy: Dravet syndrome. *Adv Neurol* 2005;95:71-102.
10. Guerrini R. Dravet syndrome: the main issues. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16(Suppl 1):S1-4.
11. Sánchez Carpintero R. Diagnóstico temprano del síndrome de Dravet: aportaciones de la clínica y la biología molecular. *Rev Neurol* 2011;52:681-8.
12. Guerrini R, Oguni H. Borderline Dravet syndrome: a useful diagnostic category? *Epilepsia* 2011;52(Suppl 2):S10-2.
13. Nabbout R, Vezzani A, Dulac O, Chiron C. Acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus. *Lancet Neurol* 2011;10:99-108.
14. Ismail FY, Kossoff EH. AERRPS, DESC, NORSE, FIRES: multi-labeling or distinct epileptic entities? *Epilepsia* 2011;52:185-9.
15. Kramer U, Chi CS, Lin KL, Specchio N, Sahin M, Olson H, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): pathogenesis, treatment, and outcome: a multicenter study on 77 children. *Epilepsia* 2011;52:1956-65.
16. Caraballo RH, Reyes G, Avaria MF, Buompadre MC, González M, Fortini S, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome: a study of 12 patients. *Seizure* 2013;22:553-9.
17. Nabbout R. FIRES and IHHE: Delineation of the syndromes. *Epilepsia* 2013; 54(Suppl 6):S54-6.
18. Auvin S, Bellavoine V, Merdarius D, Delanoë C, Elmaleh-Bergés M, Gressens P, et al. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome: current understandings. *Eur J Paediatr Neurol* 2012;16:413-21.
19. Arrese-Gispert L, Gutiérrez-Solana LG, García-Peñas JJ, Ruiz-Falcó ML. Síndrome hemiconvulsión-hemiplejía: presentación de dos casos con los hallazgos de resonancia magnética cerebral en secuencias potenciadas en difusión. *Rev Neurol* 2005;41:344-8.

ABSTRACT. Seizures induced by fever (febrile seizures) are the most common type of pathological brain activity in infants and children. Febrile seizures are mostly self-limiting, isolated events with no sequel in later life. Complex febrile seizures may herald the presentation of a number of epilepsy syndromes of which febrile and illness-related seizures are part of the phenotype. This review examines the existing knowledge on febrile seizures and the various clinical phenotypes to which they are linked including the heterogeneous group of febrile seizures plus and the syndromes of acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus like FIRES (fever-induced refractory epileptic encephalopathy in school-aged children) and HHE (hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome).

Keywords: *Epilepsy; Hemiplegia; Seizures, febrile.*