

Recomendaciones para la orientación diagnóstica, actuación y tratamiento de crisis febriles

Recommendations for diagnostic orientation, performance and treatment of
febrile seizures

Ernesto Portuondo Barbarrosa^{1*}

¹Servicio de Neuropediatría. Hospital Pediátrico Docente Centro Habana (HPDCH). La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: Correo electrónico: ernestopb@infomed.sld.cu

RESUMEN

Las crisis febriles ocurren entre el 2-5 % de niños, entre 3 meses y 6 años y puede guardar relación con síndromes epilépticos afines. Se realizó una revisión bibliográfica sobre el tema en la base de datos Medline y se complementó con información en las bases de datos de organizaciones, de las sociedades de neurología y de guías de práctica clínica, entre otras. El objetivo de este trabajo es presentar un cuerpo de recomendaciones según grado de evidencia, útiles para reforzar y dar respuesta a algunas interrogantes y situaciones clínicas que se les presentan a los pediatras, neuropediatras y neurólogos cuando se enfrentan a niños con crisis febriles. Las recomendaciones se presentan estructuradas en base a preguntas y respuestas. Se propone un algoritmo a seguir en el servicio de urgencia y orientaciones para la familia. Se establecen criterios para la definición de las crisis en simples, complejas y recurrentes, cuáles son los factores de riesgo de recurrencia y para desarrollar epilepsia. Se abordan otros aspectos como cuáles serían los principales diagnósticos diferenciales a considerar, cómo abordar el diagnóstico, qué utilidad tendrían los exámenes complementarios y cuándo se indican, cuál sería el manejo en urgencia, criterios de internación y cuándo prescribir tratamiento profiláctico intermitente o continuo. Los profesionales que enfrentan las crisis febriles deben estar capacitados para reconocerlas y ser óptimos en su atención inicial, seguimiento y tratamiento en los servicios de urgencia, hospitalarios o consultas externas pediátricas.

Palabras clave: crisis febril simple, compleja, recurrentes, factores de riesgo.

ABSTRACT

Febrile seizures occur in the 2 to 5% of children, from 3 months to 6 years, and can be related to similar epileptic syndromes. The objective of this paper is to present a body of recommendations according to the degree of evidence that are useful to reinforce and answer some questions and clinical situations that are presented to pediatricians, neuropediatricians and neurologists when faced to children with febrile seizures. A bibliographic review on the subject was carried out in Medline database and it was supplemented with information of the databases of organizations, neurology societies and clinical practice guidelines, among others. The recommendations are structured based on questions and answers. An algorithm to be followed in the emergency service and orientations for the family is proposed. Criteria are established for the definition of crises in simple, complex and recurrent, which are the risk factors of recurrence and to develop epilepsy, what would be the main differential diagnoses to consider, how to approach the diagnosis, what would be the usefulness of the complementary tests and when to be indicated; what would be the management in emergency; criteria of hospitalization and when to prescribe intermittent or continuous prophylactic treatment. The professionals who attended febrile seizures must be able to recognize them and be optimal in their initial care, follow-up and treatment in the emergency, hospital or pediatric outpatient services.

Keywords: simple febrile seizures; complex; recurrent; risk factors.

Recibido: 02/08/2017

Aprobado: 14/06/2018

INTRODUCCIÓN

Las crisis febriles (CF) son uno de los motivos más frecuentes de consulta en neuropediatría, servicios de urgencia y representan la mayoría de la causas de crisis epilépticas sintomáticas agudas en la infancia. Ocurren entre el 2 y el 5 % de la población infantil de Norteamérica y Europa, del 9 al 10 % en Japón y 6 al 14 % en Finlandia e islas Pacíficas.^(1,2,3) En Cuba no

existe un estimado de frecuencia. La Liga internacional contra la epilepsia (ILAE) la considera como un síndrome especial separado de la epilepsia.^(4,5)

Se presenta entre los 3 meses y 6 años (el rango varía entre diferentes autores, desde el primer mes de vida hasta los 6 años), asociada a fiebre sin evidencia de infección intracraneal, en niños previamente sanos sin afecciones neurológicas, ni crisis neonatales, crisis afebriles previas y otras causas definidas (trastornos hidroelectrolíticos o metabólicos).^(2,6,7,8) Aceptada y consensuada por *The National Institute of Health*/Instituto Nacional de Salud (NIH)⁽⁸⁾ y la ILAE,⁽⁹⁾ ambas definiciones difieren en la edad de presentación; para la ILAE desde el primer mes de edad, sin definir una edad precisa final y pueden ocurrir en cualquier momento de la enfermedad febril.⁽⁹⁾

Las bases biológicas de las CF está aún sin resolver, se relacionan tres factores: la inmadurez cerebral, la fiebre e infección y una predisposición genética. Se imbrican tanto infecciones virales como bacterianas, aunque las infecciones virales son las más comunes y las bacterianas excepcionales, relacionadas con el aparato respiratorio y se presentan en más de 40 % de niños de diferentes estudios clínicos.^(2,3,6,7,8,10) En el Servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Docente Centro Habana, alcanzó el 54 %.⁽¹¹⁾ con mayor incidencia del herpes virus tipo 6 (HHV-6) relacionado con el exantema súbito y la primera CF, los virus respiratorios como el influenza tipo A, la parainfluenza, los enterovirus y adenovirus en niños con CF recurrentes e infecciones del tracto respiratorio alto y el rotavirus en estrecha relación con gastroenteritis virales.^(2,6,12,13,14)

Algunas vacunas, específicamente la DPT (difteria, toxoide tetánico y células completas de pertusis) aislada o pentavalente, y la PRS (parotiditis, rubéola y sarampión), se relacionan con algunas manifestaciones neurológicas como CF y en la actualidad se imbrican con otras vacunas contra la varicela, la antimenigocócica y la antineumocócica.^(2,6)

En las meningitis es raro que las crisis precipitadas por fiebre ocurran durante el primer episodio febril o en las primeras 24 h de los síntomas, se informa 0,23 % de nexo entre crisis epilépticas sintomáticas y meningitis.^(2,6,8,11,15,16) Actualmente, tras la introducción o existencia del esquema de vacunación que cubre *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae*, el riesgo de meningitis bacteriana se ha reducido. En Cuba no se ha introducido aún la vacuna antineumocócica, lo que nos obliga a considerar la posibilidad de meningoencefalitis en todo niño menor de 18 meses, ya que pueden presentar escasos signos meníngeos o encefálicos.^(15,16,17,18,19)

Es más frecuente las CF entre los 6 meses y los 3 años de edad, con un pico de incidencia entre los 18 meses a 2 años; ocurre en menos del 15 % después de los 4 años y es muy raro

que se inicien después de los 6. Es más frecuente en varones, relación variable 1:1, 2:1.^(2,3,11,12,13) En el Servicio de Neuropediatría del hospital pediátrico citado, el grupo de mayor frecuencia fue de 1 a 4 años con 74 % y predominio del sexo masculino.⁽¹¹⁾ La predisposición genética es importante, se postula que el tipo de herencia es poligénica y autosómica dominante con penetrancia incompleta en familias con CF recurrentes (CFR). Se han identificado en la actualidad seis diferentes locus vinculados, 8q13-q21 (FEB1), 19q(FEB2), 2q23-q24(FEB3), 5q14-q15 (FEB4), 6q22-q24 (FEB5) y 18q11 (FEB6).^(2,3,11,12) Las CF se dividen en dos categorías: CF simples/ típicas (CFS) y CF complejas/atípicas (CFC), basadas en sus características clínicas. Se postulan factores de riesgo de recurrencia en las CF.^(2,3,20,21,22,23,24) Se reconocen otros factores de riesgo, no solo por su implicación terapéutica sino también por su valor pronóstico en el desarrollo de epilepsia (criterios de riesgo mayores y menores), que se incrementa si existe en un mismo paciente más de un factor.^(2,3,20,25) Diferentes avances en la biología molecular han permitido definir varios síndromes epilépticos o fenotipos clínicos relacionados con las CF; nació así el concepto de epilepsia generalizada con convulsiones febriles plus (EGCF +) y además, se han localizado mutaciones en los canales de sodio dependientes de voltaje tipo alfa-beta 1 (*SCN1A* y *SCN1B*) y beta 2 (*SCN2B*) y el gen que codifica para el receptor GABA (A) (*GABRG2*, *GABDR*).^(2,12)

Las CF, si bien suelen ser un trastorno benigno, autolimitado, sin riesgo aparente de muerte, trastorno motor permanente, déficit cognitivo o conductual *a posteriori* comparado con otro niño sin CF,^(1,2,3,6,13,18,24) continúan provocando gran temor y ansiedad en los padres. Quienes tienen el deber de afrontar esta situación clínica, deben estar capacitados para reconocerlas, establecer un manejo óptimo inicial, evaluar la necesidad de exámenes complementarios y asesorar a los padres con la información necesaria.

Se revisaron artículos relacionados sobre CF y síndrome epilépticos afines y protocolos de actuación en la Biblioteca Virtual de Salud SciELO y en Medline mediante la base de datos PubMed. Se incluyeron artículos de estudios originales prospectivo/retrospectivo y artículos de revisión, publicados en español e inglés hasta diciembre de 2017. Esta búsqueda bibliográfica se complementó con las listas de referencias obtenidas de los artículos seleccionados, de las bases de datos de organizaciones y de las sociedades de neurología; y de las guías de práctica clínica de referencia.

Las recomendaciones o guía se estructuraron como un cuestionario de preguntas que desde el punto de vista clínico podrían generar controversias o dudas. Se hacen sugerencias y

recomendaciones según los protocolos revisados y la experiencia del Servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Docente Centro Habana.

Las definiciones de nivel de evidencia y grado de recomendación que se tendrán en cuenta en este artículo se exponen a continuación.

Nivel de evidencia

Las siguientes:

- I: La evidencia proviene de metaanálisis de ensayos controlados, aleatorizados, bien diseñados.
- II: La evidencia proviene de, al menos, un estudio controlado bien diseñado sin aleatorizar. La evidencia proviene de, al menos, un estudio no completamente experimental, bien diseñado, como los estudios de cohortes. Se refiere a la situación en la que la aplicación de una intervención está fuera del control de los investigadores, pero cuyo efecto puede evaluarse.
- III: La evidencia proviene de estudios descriptivos no experimentales bien diseñados, como los estudios comparativos, estudios de correlación o estudios de casos y controles.
- IV: La evidencia proviene de documentos u opiniones de comités de expertos o experiencias clínicas de autoridades de prestigio o los estudios de series de casos.

Grado de recomendación

Las siguientes:

- A: Basada en una categoría de evidencia I. Extremadamente recomendable.
- B: Basada en una categoría de evidencia II. Recomendación favorable.
- C: Basada en una categoría de evidencia III. Recomendación favorable pero no concluyente.
- D: Basada en una categoría de evidencia IV. Consenso de expertos, sin evidencia adecuada de investigación.

El objetivo de este trabajo es presentar un cuerpo de recomendaciones según grado de evidencia, útiles para reforzar y dar respuesta a algunas interrogantes y situaciones clínicas que se les presentan a los pediatras, neuropediatras y neurólogos cuando se enfrentan a niños con crisis febriles.

RECOMENDACIONES

¿Qué riesgo tiene un niño de tener una primera CF?

Se ha establecido una serie de factores de riesgo para tener una primera CF; los más significativos son: tener antecedentes patológicos familiares (APF) de primera o segunda generación de CF (riesgo genético), asistencia a guardería o círculos infantiles y presentar infecciones frecuentes. De manera especial, antecedentes patológicos personales (APP) perinatales significativos o retraso en el desarrollo psicomotor (DPM), como elementos relacionados con una primera crisis epiléptica precipitada con fiebre. El riesgo de tener una primera CF se eleva hasta 30 % en aquellos niños con más de dos factores. ^(2,3,6,7,8,9,10,12,13,15)

¿Cuándo definir una CFS?

Las CFS suelen ocurrir en las primeras 24 h de iniciado el estado infeccioso en alrededor del 70 % de los pacientes, en el 20 al 25 % constituye el síntoma o signo inicial y en el 20 % aparece después de 24 h de fiebre. En el 75 %, se relaciona con una temperatura por encima de 38° C hasta 39° C y en menos de 20 % supera los 40° C. Algunas informaciones demuestran que la CFS puede suceder en el ascenso o descenso de la temperatura; sin vínculo directo con el pico febril pero en relación con este. En más de 60 % de los casos son CFS y entre el 25 al 40 % con APF de primer grado de CF. ^(1,2,3,6,7,8,11,12,13,18,26,27,28,29,30,31)

Para su clasificación se consideran tres aspectos fundamentales: la semiología de la CF, la duración y la recurrencia en 24 h o durante el episodio febril. Se trata de una CFS cuando es una CF generalizada (tónica, tónico-clónica, clónica y menos frecuente atónica), tiene una duración breve e inferior a los 15 min, no repite en las siguientes 24 h o en el mismo episodio febril y generalmente se resuelven de manera espontánea. Ocurren en niños previamente “asintomáticos”, sin ningún daño o examen físico neurológico (EFN) previo y proscrito normal, sin secuelas, sin APP pre, peri, posnatales significativos y buen DPM. Es más frecuente que ocurra en niños menores de 4 años, con un pico máximo de incidencia entre los 18 y los 24 meses y después de los 6 meses. ^(2,3,6, 8,11,12,13,17,21,26,27,28,29,30,31)

¿Cuándo definir una CFC?

Las CFC ocurren entre 9 y 40 % del total de niños con CF, así lo informan diferentes autores. ^(1-3,6,7,12,17,18,21,26-3) Son crisis con semiología focal (con o sin evolución a crisis bilaterales o generalizadas) que ocurren entre 3,5-7 % de los casos y crisis con parálisis postictal de Todd (hemiparesia de duración variable, desde horas hasta varios días, sin consenso de máximo de duración) en 0,4 %. Esas crisis se prolongan más de 15 min, con

estado febril (EF), que recurre o es múltiple en 24 h (más de una) o aparece en el mismo episodio febril. Puede no cumplir algún criterio de CFS. Aunque en ocasiones resulta difícil diferenciar entre una CFS y CFC, debido a que la mayoría sucede en el ámbito extrahospitalario, son inesperadas, el relato es impreciso o insuficiente por los familiares y es difícil reconocer aquella que solo se acompaña de alteración del estado de alerta o arresto del comportamiento; ante la duda se debe ser cauteloso de manera individual y hacer la interpretación adecuada. Algunos autores también incluyen el DPM o EFN previo anormal, el inicio antes de los 6 meses o después de los 6 años y el estado proscrito prolongado, como elementos a considerar en la definición de CFC.^(2,3,6,8,11,12,13,17,21,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35) Se considera EF a una convulsión o serie de convulsiones subintrantes con fiebre sin recuperar conciencia o estado de alerta entre ellas, durante un periodo de 30 min o más según la antigua definición.^(2,3,6,8,11,12,13,17,21,26,27,28,29,30,31) En consenso actual por el grupo de expertos de la ILAE 2015,⁽³²⁾ se define una duración mayor de 15 min para EF.

Alrededor de 5 al 10 % de los pacientes con CF desarrollan EF y representan 25 % de forma general, en la etiología de los estados epilépticos en la infancia a pesar de su menor incidencia. Es más frecuente que se presenten como CF focales con o sin evolución a crisis bilateral generalizada clónica o tónico-clónica.^(1,2,3,6,7,12,21,26,28,29,31,33,34,35,36)

¿Cuándo definir una crisis febril recurrente (CFR) y cuáles son los factores de riesgo de recurrencia?

Alrededor de 30 al 40 % de niños con una primera CFS pueden tener al menos una segunda crisis en los siguientes dos años del primer episodio. El riesgo de recurrencia es de 10 % en niños sin factores de riesgo, de 25 al 50 % en presencia de 1 a 2 factores de riesgo y de 50 al 100 % si son 3 o más los factores de riesgo. Siempre cumplen los criterios clínicos de una CFS y se estima como condición clínica en la toma de decisiones que sean 3 o más CF en 6 meses y 4 o más en un periodo de 12 meses.^(1,3,6,7,11,13,21,26,27,28,30,31,33)

Los factores de riesgo más descritos en diferentes cohortes internacionales y considerados como “definitivos” son: la primera convulsión antes de los 18 meses, el APF de CF y el grado de fiebre de inicio de la CF (aparente menor 38° C con “temperatura baja”). También se consideran periodo corto entre una CF u otra (< 3 meses), tiempo breve entre el inicio de la fiebre y el momento de la crisis (< 12 horas) e infecciones o episodios febriles frecuentes.^(1,3,6,13,20,26,27,28,30,37)

En la actualidad, diferentes autores estiman otros factores menos reconocidos o estudiados como: el tabaquismo materno y el consumo de alcohol durante el embarazo, el bajo peso al

nacer o la prematuridad, la enfermedad por deficiencia de hierro (anemia ferropénica) y el déficit de zinc. Se Postulan diferentes mecanismos patogénicos al respecto, entre ellos, su relación con la síntesis de neurotransmisor inhibitorio GABA u otros y en la mielinización y sinaptogénesis, respectivamente, y su repercusión en el neurodesarrollo, además que la deficiencia de hierro aumenta la vulnerabilidad a las infecciones.^(6,11,22,23,24,25,28)

Se relacionan los factores de riesgo de crisis febril recurrente (CFR).

(1,3,6,10,13,19,22,23,24,25,26,27,28,30,37)

Los factores con asterisco son los definitivos (aquellos que tiene mayor valor predictivo).

- La primera convulsión antes de los 18 meses.*
- El antecedente familiar de CF, mayor si padre y madre tuvieron CF.*
- El grado de fiebre de inicio de la CF (aparente menor 38° C).*
- Periodo cortó entre una CF u otra (< 3 meses).*
- Tiempo breve entre el inicio de la fiebre y el momento de la crisis (< 12 h).*
- Infecciones o episodios febriles frecuentes.

Otros factores:

- El tabaquismo materno y consumo de alcohol durante el embarazo.
- Antecedente personal de bajo peso al nacer o prematuridad.
- Enfermedad por deficiencia de hierro o déficit de Zinc.

¿Cuáles son los factores o criterios de riesgo a desarrollar epilepsia?

El número o frecuencia de CF no es predictor de epilepsia, los niños sin factores de riesgo solamente tienen del 1 al 2 % de probabilidad de ser epilépticos, se incrementa en 5 % en aquellos con al menos un factor de riesgo y alcanza alrededor de 15 % con dos o más factores. Es más frecuente la relación con CFC, si existe más de 2 CFC, el riesgo se incrementa del 22 al 40 % y es menor en los que tuvieron CFS o CFR sin factores d riesgo de epilepsia.^(3,6,12,13,26,31,33,34,35)

En la actualidad, existe evidencia de que 15 % de pacientes con síndromes epilépticos generalizados o focales benignos de la infancia cuya etiología es presuntamente genética tuvieron CFS. Las CFC (mayor si son focales las siguientes) tienen estrecho vínculo con trastornos de la migración neuronal o trastorno del desarrollo de la corteza y en aquellos

niños que presentaron EF, relación con la esclerosis mesial temporal o hipocampal o con encefalopatías graves de la infancia como el síndrome de Dravet o Doose y la encefalitis de Rasmussen. En cambio, los pacientes con CFR, que persisten después de los 6 años, con o sin crisis afebriles a *posteriori* y APF de miembros de primera o segunda generación con características similares, se asocian con la epilepsia generalizada con crisis febriles plus.^(1,3,6,13,27,28,29,30,33,36,37,38)

La evidencia y opinión de diferentes autores^(3,6,13,28,29,33,35,38) establecen factores o criterios de riesgo para desarrollar epilepsia y de manera particular *Caraballo y Fejerman*^(27,30) los clasifican en criterios mayores y menores:

Criterios mayores:

- Crisis febriles focales o parálisis Todd.
- Duración mayor 15 min o EF.
- Retraso psicomotor o examen neurológico anormal, previo o posterior al inicio de las CF. Incluye los trastornos de conducta o aprendizaje.

Criterios menores:

- Recurrencia en 24 h o en el mismo episodio febril.
- APP de noxa pre, peri y posnatales significativos.
- APF de epilepsia, mayor si padre o madre u hermanos.
- EEG paroxístico con espigas focales o paroxismos generalizados de punta-onda.

¿Cómo abordar el diagnóstico ante una CF?

El diagnóstico de la CF es clínico, se basa esencialmente en un examen físico cuidadoso y anamnesis o interrogatorio (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,13,17,21,27,28,29,31,33,34,35,37)

Durante la anamnesis o interrogatorio es esencial confirmar si se trata de una "verdadera CF". Clasificarla en simple o compleja, con o sin factores de riesgo de recurrencia o criterios a desarrollar epilepsia. Precisar el tiempo estimado de duración, por ejemplo, si la CF se inicia en el ámbito extrahospitalario o en el servicio de emergencia; es habitual que como la mayoría de las CF ocurren fuera del hospital y duran menos de 15 min, que el paciente llegue al cuerpo de guardia en estado posictal o con una recuperación íntegra, con EFN negativo a *posteriori*. Por lo que se recomienda asumir un EF en todo niño que llegue al

cuerpo de guardia (en crisis) con una CF iniciada en su domicilio u otro lugar de ocurrencia.^(3,6,7,8,11,13,17,21,27,28,29,31,33,34,35)

Es importante determinar el foco o la etiología probable de la fiebre (descartar la posibilidad de una infección del sistema nervioso central (SNC) viral o bacteriana u otras) o encefalopatías inmunomediadas. Considerar la realización de estudios complementarios según los hallazgos al examen físico y brindar una información adecuada a padres o familiares.^(3,6,7,11,13,17,21,27,29,34)

¿Con qué debemos hacer el diagnóstico diferencial?

En primer lugar, es necesario e importante recordar que existen otros eventos paroxísticos no epilépticos desencadenados por fiebre como: los síncope vagales durante los estados febriles, difíciles de diferenciar de CF atónicas (que se caracteriza por instauración no tan súbita, antecedida por cambios de coloración con predominio de palidez, llanto o irritabilidad, luego flacidez sin hipertensión y sin evidencia de alteración del patrón respiratorio o cambios en la frecuencia cardíaca, mirada "perdida" sin midriasis, sin constatar pérdida ostensible de la conciencia, o estado de alerta, y de breve duración, sin toma del sensorio posterior) y ocurren en el niño mayor de 12 meses. Los estados confusionales transitorios asociados a fiebre elevada conocidos como delirios febriles (más frecuente en niños > de 2 años). Los escalofríos o temblores, signos o síntomas del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) o primer estadio de la sepsis, requerirían de manejo diferente a una CF.

También se tendrán en cuenta ciertos fenómenos autonómicos que provocan palidez o cianosis peribucal y las mioclonías benignas que ocurren durante el sueño.^(3,11,21,27,29,33,38,39,40) Los principales diagnósticos a descartar son los siguientes:

Infecciones del SNC (meningitis o encefalitis):^(2,6,8,11,17,18,19,20,21,28,29,33,34,35,38,39)

Se presentan como crisis focales sintomáticas agudas, con mayor frecuencia después de 48 h de iniciada la fiebre, con o sin alteración de la conciencia (estado de alerta) y evolución a crisis bilaterales generalizadas, en 18 % se presenta como EF y en el menor de los casos como primera CFS sin otras manifestaciones clínicas.

Son más frecuentes las crisis sintomáticas y con irritabilidad o sensorio alternante (irritabilidad que alterna con somnolencia) en el curso de meningitis en niños menores de 2 años y con vómitos, signos de hipertensión endocraneana (HTE) o signos meníngeos en el mayor de 2 años acompañada de toma del sensorio y signos de focalización neurológica previo o después de la CF. Debe sospecharse meningitis bacteriana, si tiene una presentación

sobreaguda, con gran toma del estado general y SRIS o sepsis, fontanela anterior abombada en menores de 2 años o aumento del perímetro cefálico (PC) y manifestaciones purpúricas en piel. Evaluar una encefalitis herpética en niños con fiebre, toma del sensorio hasta el coma y crisis focales (frecuentes de semiología temporal) que pueden evolucionar o no a EF, con periodo proscrito prolongado, con o sin lesiones en piel o mucosa oral u orofaríngea característica, acompañada o no de alteraciones de la conducta, coordinación y lenguaje.

Será necesario en estos pacientes realizar exámenes complementarios como punción lumbar (PL), EEG, reacción en cadena a la polimerasa (PCR), cultivo, Gram y latex en líquido cefalorraquídeo (LCR); estudios de neuroimagen según las posibilidades, tomografía axial computarizada de cráneo o con contraste (TAC) y resonancia craneal con o sin gadolinio (RMN), más sensible. Se debe iniciar terapia empírica con antibióticos o Aciclovir endovenoso y medidas antiedema cerebral según protocolos establecidos hasta obtener resultados que confirmen o descarten esta posibilidad diagnóstica.

Crisis epilépticas "asociadas o precipitadas por fiebre"^(1,2,3,6,15,21,27,28,29,31)

Aparece en niños con historia previa de crisis neonatales, de epilepsia, retraso del DPM o de parálisis cerebral infantil o primera crisis occipital o Rolándica en epilepsias benignas de la infancia. Presencia en el examen físico de alteraciones del PC, manchas o angiomas en la piel u rasgos dismórficos que nos hagan sospechar síndromes neurocutáneos, genéticos o enfermedades metabólicas.

Convulsiones afebriles y febriles en niños con gastroenteritis leve

(CBG)^(2,3,4,11,16,41,42,43,44,45)

Es una entidad con mayor frecuencia descrita en Asia, luego en Europa y América. Se reconoce en la nueva clasificación de la ILAE como un síndrome especial o una nueva entidad, "encefalopatía parainfecciosa" o "convulsiones benignas de la infancia asociada a gastroenteritis aguda". Se caracteriza por presentarse en niños previamente sanos, con buen DPM, sin noxas de origen pre, peri y posnatales, entre los 6 meses y los 5 años de edad. Puede existir en un porcentaje pequeño el antecedente familiar de epilepsia o historia de hermanos que tuvieron síntomas similares.

En el contexto de una gastroenteritis leve o enfermedad diarreica aguda, de etiología viral y en estrecha relación con el rotavirus, solo sería suficiente demostrar la presencia del virus en las heces frescas. Se presenta como crisis con fiebre $\leq 38^{\circ}$ C o afebriles, de mayor frecuencia no relacionada directamente con el pico febril o CFC o generalizadas tónico-

clónicas (CGTC) de breve duración. En salvas, que ocurren entre el primer y quinto día de la enfermedad, sin relación con signos de deshidratación, trastornos hidroelectrolíticos o bioquímicos, estudio de LCR citoquímico negativo y sin otros síntomas o signos neurológicos previos o proscrícticos. En raras ocasiones, por la frecuencia de las crisis, requieren de cuidados progresivos y solo se recomienda el uso de anticonvulsivantes durante el periodo de estado, según criterio médico y condición clínica.

Tienen un buen pronóstico en la totalidad de los pacientes descritos, sin recurrencia y desarrollo de epilepsia posterior. El diagnóstico es solamente clínico y tienen EEG intercrítico y posterior con características normales en la mayoría de los casos. Puede confundirse en un inicio como una " encefalitis viral " o " encefalopatía inmunomediada", pero la normalidad del examen físico neurológico, la recuperación íntegra, sin alteración del estado de alerta o conciencia y ser autolimitadas, hacen dudar esta posibilidad. No obstante, las CBG constituyen una entidad relativamente desconocida para el pediatra general, además, sus peculiaridades semiológicas, especialmente al tratarse en algunos pacientes de crisis afebriles y recurrentes, explicarían la tendencia a realizar múltiples pruebas complementarias para determinar su etiología, así como la prescripción de fármacos anticonvulsivantes continuos que son innecesarios.

Otros trastornos que provocan convulsiones,^(7,17,28,29,32,33,34,37) pueden ser tóxicos (salicilatos, antidepressivos tricíclicos), alteraciones metabólicas como hipoglucemia, hiponatremia o hipocalcemia, infección por *Shigella* y traumatismos de cráneo u otras enfermedades sistémicas (síndrome urémico hemolítico).

Encefalopatías agudas con un estado epiléptico relacionado con mecanismos inflamatorios o inmunomediados

Síndrome hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia(HH/HHE).^(2,27,29,30,46,47,48,49,50) Se presenta generalmente en niños entre los 6 meses y los 4 años de edad (frecuente en el menor de 2 años), asociado a cuadros febriles de etiología viral o inespecíficos, forma idiopática. En su patogénesis se postula que las propias crisis epilépticas prolongadas, la actividad ictal continua y la inflamación, puede empeorar el nivel de daño celular y provocar cambios en la permeabilidad de la barrera hematoencefálica. Factores predisponentes genéticos (gen *CACNA1A*, microdeleciones 1q44, 16p13.11) y una lesión epileptogénica focal que explicaría la hipótesis de afectación de un hemisferio cerebral, pueden relacionarse con esta enfermedad.

Se caracteriza por crisis hemiclónicas desde su inicio o en marcha *Jacksoniana* que involucra al hemicuerpo contralateral del hemisferio inflamado, prolongadas o en EF, en ocasiones refractaria y queda de forma inmediata una hemiplejia flácida que puede durar desde horas hasta más de siete días, lo que permite establecer el diagnóstico diferencial con la parálisis posictal de Todd y si LCR citoquímico es negativo, con una meningitis. Posteriormente, hasta 80 % de los pacientes desarrollan una epilepsia focal estructural entre el 1er. Y el 3er. año después del inicio del evento convulsivo inicial.

En los estudios de neuroimagen inicial se describe un patrón sugestivo de edema citotóxico hemisférico o unilateral en TAC o RMN, que después de meses o años evoluciona a una hemiatrofia cerebral hemisférica que puede tener un carácter progresivo, necesario diferenciar de la Encefalitis de *Rasmussen*. En el EEG inicialmente se describe una asimetría con enlentecimiento difuso, con ondas lentas de gran amplitud, que puede semejar al descrito en encefalitis virales y luego en su evolución se describe desorganización de la actividad de base de sueño o vigilia del hemisferio afectado con actividad epileptiforme variable.

Evolutivamente, la parálisis flácida puede ser espástica y en el menor porcentaje de los casos recuperarse con hiperreflexia osteotendinosa, con lo cual debería hacerse el diagnóstico diferencial con la encefalitis de *Rasmussen*, en la cual el déficit motor se establece periodo después del inicio de las crisis de difícil control. Se asocia a déficit cognoscitivo o conductual.

El abordaje terapéutico inicial es similar a cualquier otro EF y algunos protocolos recomiendan el uso de corticoesteroides intravenosos, que disminuyen la duración de la crisis y resolución temprana de la hemiplejia con prevención de las secuelas tardías.

Síndrome epiléptico relacionado a infección febril (FIRES).^(2,46,47,48,49,50) Bajo el acrónimo FIRES (*fever-induced refractory epileptic encephalopathy syndrome, fever-induced refractory epileptic encephalopathy in school-age children, o febrile infection-related epilepsy syndrome*).

Se incluyen aquellos pacientes pediátricos con un cuadro clínico inicial de EF relacionado con una enfermedad febril inespecífica en niños previamente sanos, que luego desarrollan una encefalopatía epiléptica grave con epilepsia y deterioro cognitivo o conductual. Se ha postulado distintas teorías etiopatogénicas e incluye canalopatía, encefalitis viral, encefalitis autoinmune y respuesta inflamatoria cerebral local anómala.

Se presenta con mayor frecuencia en la edad preescolar y escolar (inicio entre los 4 a 9 años), sin antecedentes familiares de epilepsia, sin antecedentes personales pre, peri y

posnatales significativos, con DPM y examen físico neurológico normal previo al inicio de las crisis. Se describe tres fases: 1) fase inicial con una CFS; 2) pocos días después fase aguda caracterizada por convulsiones recurrentes o estado epiléptico refractario, a menudo sin fiebre y generalmente sin compromiso neurológico adicional (clásico fenotipo puro de convulsión), las crisis son focales en la mayoría de los casos con evolución a crisis bilaterales o no, pueden tener semiología perisilviana, insular o mesial temporal, algunos pueden permanecer en coma y ventilado por semanas o meses y otros fallecer; 3) por último, fase crónica, epilepsia resistente a tratamiento y compromiso neuropsicológico grave.

En exámenes complementarios: puede hallarse una pleocitosis ligera o proteinorraquia ligera en LCR y en la mayoría el líquido citoquímico es normal, sin aislamiento viral o bacteriano. En el EEG inicialmente se describe una lentificación difusa o predominio fronto temporal con ritmos rápidos sobre impuestos relacionado con el tratamiento farmacológico o "pseudo encefalítico", evolutivamente descargas epileptiformes con igual localización. La RMN de cráneo es el estudio imagenológico de mayor sensibilidad, que al inicio puede ser normal en el 80 % de los casos y en el resto puede observarse, hiperintensidad en T₂ y FLAIR en la región mesial temporal o hipocampo.

El manejo farmacológico inicial no difiere del EF, aunque se informa refractariedad y mejor respuesta a las benzodiazepinas (BZD) en infusión continua y buena respuesta con terapia de inmunoglobulinas y corticoesteroides intravenosos.

Epilepsia generalizada con crisis febriles plus (EGCF+).^(2,27,28,29,30,46,49,51,52) En la actualidad se describe un espectro clínico bien amplio que incluye cuadros tan diversos como crisis febriles recurrentes con o sin crisis afebriles, epilepsia generalizada idiopática, con o sin historia previa de crisis febriles, epilepsia generalizada criptogénica, epilepsia focal criptogénica y auténticas encefalopatías epilépticas infantiles, como son el síndrome de Dravet y algunos casos del síndrome de Doose.

La EGCF+, es una epilepsia genéticamente determinada y con diferente expresión fenotípica, desde su inicio con CF recurrentes o complejas, que pueden persistir después de los 6 años con CTCG febriles o afebriles, en algunos pacientes asociarse a otros tipos de crisis (focales, ausencias, mioclónicas y atónicas).

Los EEG son normales en la mayoría de los pacientes al inicio o tienen actividad generalizada con espigas en periodos críticos. La respuesta al tratamiento farmacológico es variable, algunos responden bien con monoterapia y otros son farmacorresistente, las drogas más utilizadas son el ácido valproico (AVP) y el clobazán (CLB). El pronóstico depende del fenotipo clínico y algunos desarrollan discapacidad intelectual (DI).

Síndrome de Juberg y Hellman o epilepsia restringida en niñas con o sin retardo mental (EFMR).^(2,47) Es un síndrome epiléptico que fue descrito y publicado por primera vez por *Juberg y Hellman* en el 1971, luego por *Scheffer* y otros en el 2007.

Es frecuente en mujeres y relacionado con CF, el patrón de herencia es atípico, ligado al cromosoma X, los hombres son portadores y las mujeres lo padecen, se asocia al gen protocadherina19 (PCDH19), se incluye en las canolopatias.

Se describe en niñas sanas entre 3 a los 36 meses (antes de los 3 años), que inician con convulsiones asociadas a un cuadro febril o posvacunal. La semiología de las crisis es variable, pueden ser: CGTCs, parciales, mioclónicas, ausencias, crisis atónicas e incluso se ha descrito estado hemiclónico y suelen ser agrupadas en salvos. Pueden desaparecer a los 12 años o persistir, la mayoría evoluciona con DI severa, conducta del espectro autista, depresión y síntomas obsesivos.

Los hallazgos en el EEG son variable, desde una actividad eléctrica normal en la primera infancia, hasta una actividad theta o delta global con espigas, poliespigas focales o generalizadas a predominio de la región centro- temporal. No hay evidencia de alteraciones estructurales en estudios de neuroimágenes, TAC y RMN de cráneo en pacientes estudiados y la respuesta al tratamiento es variable.

¿Qué investigaciones o estudios complementarios deberían realizarse?

En general las investigaciones o estudios complementarios en la mayoría de niños con CF no están justificados o recomendados, deben ser dirigidos a la sospecha de enfermedad infecciosa subyacente y según los criterios clínicos del médico de asistencia. Los exámenes de laboratorio estarían justificados según el origen de la fiebre o sospecha de trastorno metabólico o hidroelectrolítico asociado. El EEG y los estudios de neuroimagen no se recomiendan de rutina (clase evidencia I y recomendación A).^(1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,17,21,28,29,31,33,34,35,51,53)

PL para realizar estudios en el LCR

En pacientes con un primera CF en edad \geq a 18 meses, con CFS y esquema de inmunización cumplido, no debe considerarse de rutina la realización de PL, si el origen o foco infeccioso está esclarecido durante el examen físico, debido a que, a partir de esta edad los síntomas y signos que hacen sospechar una infección del SNC serían más evidentes. No realizar de manera periódica en niños con historia o antecedentes previos de CF , CFR o epilepsia y solo si hay certeza en la anamnesis o durante el examen físico de síntomas o signos clínicos

de presunción de una meningitis o encefalitis, encefalopatía inmunomediada o estado séptico (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,12,13,15,17,21,29,33,34,35,40,51,53)

Según la Academia Americana de Pediatría (AAP),⁽³⁴⁾ opinión de expertos, algoritmos y consensos internacionales; debe realizarse en todos los pacientes con primera CF y edad \leq a 18 meses y sin relación con el tipo de CF, sobre todo en pacientes cuyo foco u origen de la fiebre es desconocido, debido a que los síntomas o signos clínicos de infección del SNC son muy inespecíficos o poco evidentes y de manera particular en nuestro contexto, donde no se cuenta con la vacuna *antineumocócica* en el esquema de inmunización (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,12,13,15,17,21,29,33,35,40,51,53)

La PL debe realizarse en aquellos pacientes con primera CFC, EF o que la anormalidad en el EFN proscrito o anamnesis nos hagan deducir una infección del SNC o encefalopatía inmunomediada (clase evidencia I y recomendación A).^(3,6-8,11-13,17,18,21,28,29,33-35,38,39,51,52,53)

Estaría indicada en niños con CF que ocurra después de 48 h de iniciado el proceso febril, con síntomas o signos respiratorios o gastrointestinales o de SRIS con mayor probabilidad de infección SNC o que hayan recibido antibióticos previos que pudieran enmascarar un cuadro meningítico (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,12,13,15,17,21,29,33,34,35,40,51,53)

La PL estaría contraindicada o debería retrasarse en aquellos pacientes que tengan en el momento de su realización signos o síntomas de HTE, inestabilidad hemodinámica y diátesis hemorrágica (clase evidencia I y recomendación A).^(7,8,15,17,33,34,35,40,51,53)

Es necesario esclarecer que a pesar de estas recomendaciones, el criterio de realizar o no PL para estudios de LCR, es individual en cada paciente y depende del juicio, criterios o protocolos establecidos en el servicio médico de asistencia (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,12,13,15,17,21,29,31,33,34,35,40,51,53)

Electroencefalograma (EEG)

El EEG de rutina no está justificado en la CFS o CFC, en la actualidad se presume que no es de utilidad para predecir recurrencia, desarrollo de epilepsia o pronóstico, y las alteraciones descritas pueden verse con la misma frecuencia tanto en CFS o CFC cuando se realiza de manera precoz en las primeras semanas, ulterior a la CF (clase evidencia I y recomendación A).^(3,6,7,8,11,12,13,17,18,21,28,29,31,33,34,35,38,39,51,52,53)

Es normal el registro EEG en la mayoría de los niños con CFS y cuando este registro se realiza en la transición de vigilia a sueño, en edades comprendida entre 2 a 6 años, puede hallarse salvas hipnagógicas de punta-onda en alrededor de 20 % de los infantes (Fig. 1).

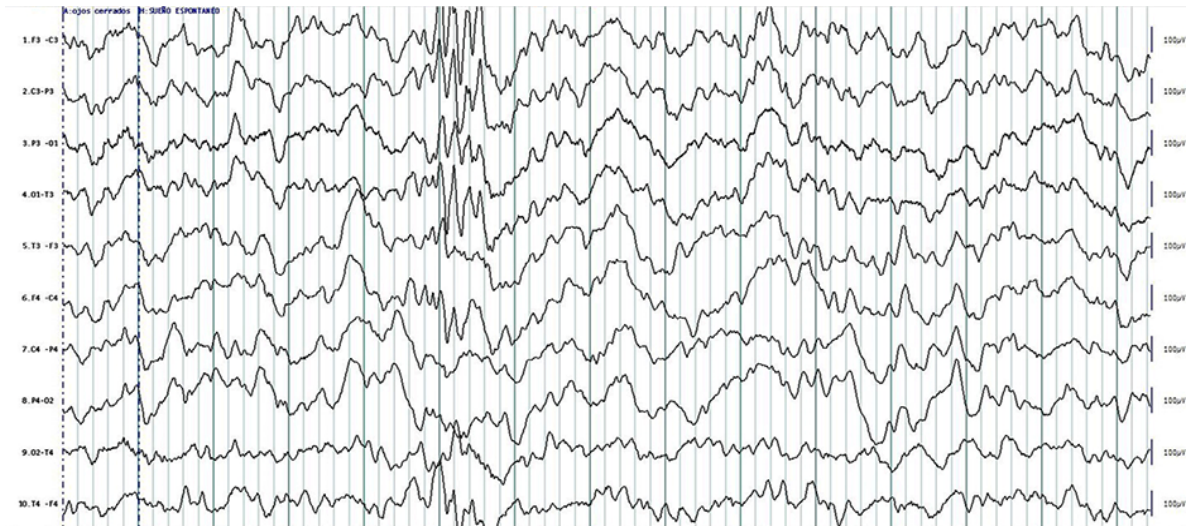


Fig. 1 - Prescolar de 26 meses, registro realizado en la primera semana de su primo CFS. Transición vigilia-sueño, salva hipnagógica de punta-onda irregular y asimétrica bilateral. Sistema 10-20 internacional.

Otro hallazgo es la actividad lenta en cuadrantes posteriores. Esta actividad lenta tiene clara dependencia con la edad (entre los 5 a 9 años), sobre todo en pacientes cuyo registro se realiza alejado de la CF. Puede coincidir en un mismo paciente en su registro de EEG, salvas hipnagógicas y ondas lentas posteriores. Existe evidencia de que estos hallazgos tienen una base genética y no implican mal pronóstico.^(27,30,31)

Se recomienda realizar EEG (clase evidencia I y recomendación A, en pacientes con CFC con criterios de riesgo o EF, período proscritico prolongado o signos de compromiso de sustancia blanca del SNC. Es de gran utilidad para esclarecer o contribuir al diagnóstico de meningitis o encefalitis (sobre todo descargas temporales en encefalitis herpéticas). Y en pacientes cuyas características clínicas y relación con anormalidad en el DPM, EFN y antecedentes personales o familiares significativos nos hagan predecir un síndrome epiléptico precipitado por fiebre.^(6,18,19,20,28,29,31,33,34,35,38,39,51,52,53)

Neuroimágenes

No está recomendado realizar TAC o RMN de cráneo de rutina en pacientes con CFS y otros estudios no son útiles (clase de evidencia I y recomendación A).^(3,6,78,11,12,13,15,17,21,26,28,29,33,34,35,37,51,53)

Estaría indicado TAC o RMN de cráneo y no necesariamente de urgencia, en aquellos pacientes con CFC y criterios de riesgo a desarrollar epilepsia, que tengan previo o posterior a la CF, retraso o regresión del DPM, anormalidad en EFN (alteración del PC, manchas o angiomas en la piel, pareasias u otras) y DI o conductas de espectro autista. Y en aquellos pacientes con sospecha de infección del SNC o encefalopatía posinfecciosa inmunomediada

según la disponibilidad del centro de atención y las condiciones clínicas del pacientes que permitan su traslado. Y en pacientes con características clínicas de una posible lesión estructural o síndrome epiléptico afín (clase de evidencia II y recomendación B).^(1,3,6-7,12,13,15,17,18,19,20,21,26,28,29,33,34,35,37,51,53)

Otros exámenes complementarios

La realización de otros exámenes complementarios que incluyen: analítica sanguínea, reactantes de fase aguda, cituria y urocultivo, heces fecales frescas, test de rotavirus, coprocultivo, hemocultivo, radiografía tórax, glucemia e ionograma/gasometría. Serían de utilidad para esclarecer la etiología probable de la fiebre y corroborar trastornos hidroelectrolíticos en aquellos pacientes que durante el examen físico o interrogatorio tengan manifestaciones clínicas que así lo requieran o aquellos con fiebre de origen desconocido y síntomas o signos clínicos de SRIS o sepsis (clase evidencia I y recomendación A).^(1,3,6,7,8,11,12,13,15,16,17,21,29,33,34,35,39,51,52,53,54,55)

¿Cuál sería el manejo o tratamiento?

En la mayoría de los pacientes las CF, son CFS y tienen una duración ≤ 5 min, resuelven espontáneamente, son autolimitadas, ocurren en el ámbito extrahospitalario o en el hogar y al llegar al servicio de urgencia ya ha cesado, con recuperación íntegra o en estado posictal que generalmente es de breve duración. En estas condiciones, no requieren de tratamiento con drogas antiepilépticas (DAE), solamente tratar la fiebre con antipiréticos, evaluar el origen e indicar tratamiento según la causa probable. Si la crisis ocurre en el servicio de emergencia o se prolonga más de 5 min está indicado el tratamiento farmacológico (clase evidencia I).^(3,6,8,11,12,13,15,17,21,27,29,33,34,35,37,51,53,54)

Los pasos a seguir para el manejo de la CF en el servicio de urgencia se muestran en la siguiente relación: ^(3,12,17,18,21,29,33,34,35)

- Colocar en posición semiprono o en decúbito lateral (para evitar bronco aspiración).
- Valorar ABC (A: permeabilidad vía aérea; B: ventilación; C: circulación).
- Establecer al menos un acceso venoso.
- Monitorear los signos vitales (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presión sanguínea, oximetría de pulso (SaO₂)).
- Si SaO₂ < 90, colocar O₂ al 100 %.

- Administrar Diazepam IV lento, si no existe la posibilidad de acceso venoso, vía rectal, mucosa oral o intraósea; el Midazolam o Lorazepam son igualmente eficaces. El Midazolam se puede administrar por vía rectal, mucosa oral, intranasal, intramuscular y intraósea. Si entre 5-10 min no hay control de la crisis se puede administrar una 2da. dosis (clase evidencia I).
- Administrar antipiréticos intramuscular y medidas físicas.
- Evaluar monitoreo de glucemia y estado acido-base, a consideración médica.
- Si no cesa, continuar con protocolo establecido de manejo de EF.
- Colocar sonda nasogástrica.
- Coordinar traslado a unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Las características de las drogas antiepilépticas para su uso en el manejo de la CF, aparecen en la tabla.

Tabla - Benzodiacepinas utilizadas en el manejo de la CF

Droga antiepiléptica	Dosis	Comentarios
Diazepam	0,1 a 0,3 mg/kg/ dosis, máximo 10 mg, ritmo de 2-5mg/min, IV, IO. 0,5mg/kg/dosis , VO,VR	Vida media larga, inicio de acción entre 3 a 7 min. Efecto máximo: 5 a 30 min. Mayor depresión respiratoria e hipotensión. No utilizar IM, absorción errática.
Midazolam	0,1 a 0,3 mg/ kg/ dosis, máximo 10 mg, ritmo 1-4mg/min, IV. 0,2-0,4 mg/kg/ dosis, VO,IN, IM, VR	Vida media corta, inicio acción IV, 1 min y 2 a 3 min en otras vías. Efecto máximo: 5 a 7 min. Es más efectivo por vía IM, IN Y VO que el Diazepam por VR. Menor depresión respiratoria, eliminación más rápida y no provoca inestabilidad hemodinámica.
Lorazepam*	0,05 a 0,1mg/kg/ dosis, máximo 4 mg, ritmo de 0,5 a 2 mg/min, IV, VO, VR, IO	Vida media e inicio de acción intermedia, más lento que el Midazolam , duración mayor y no hay evidencia de mayor efectividad. Menor depresión respiratoria y no provoca inestabilidad hemodinámica.

IV: intravenoso; VO: oral; VR: vía rectal; IM: intramuscular; IN: intranasal; IO: intraósea.

*No disponible en Cuba.

Fuente: Referencias bibliográficas: (12,17,21,29,33,55,56,57,58,59,60,61)

No existe un consenso sobre la administración de DAE en el hogar^(3,12,21,29,33,34,35) y en Cuba no existen en el formulario básico de medicamentos, ni disponemos de benzodiacepinas de uso extrahospitalario (Fig.2).

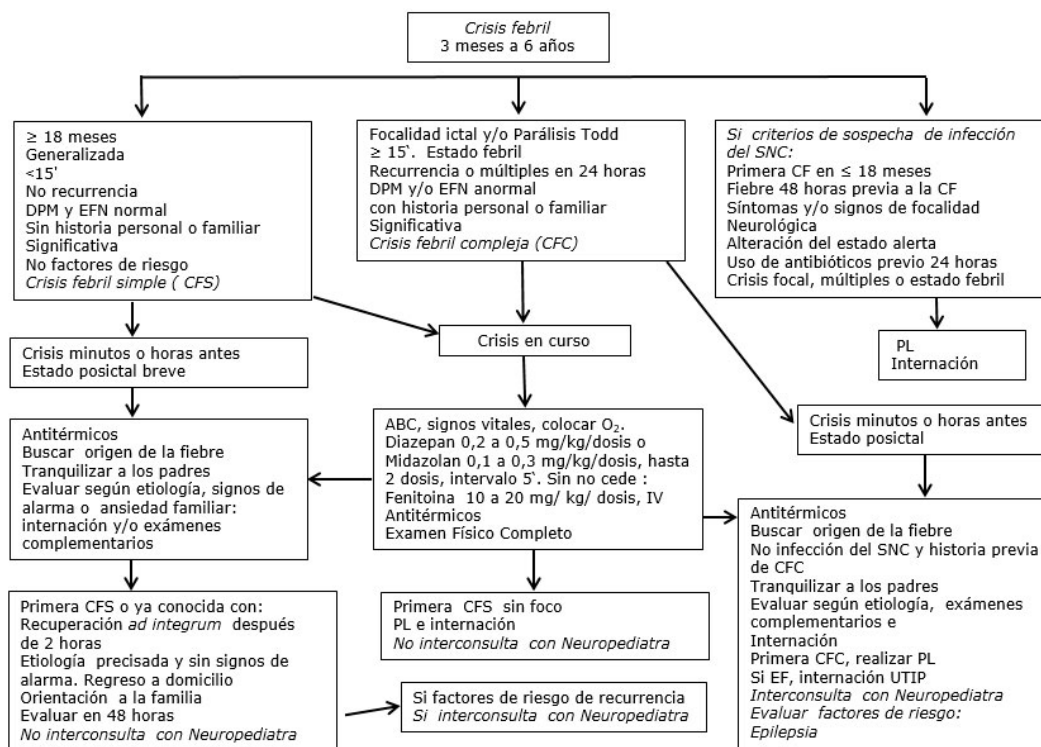


Fig. 2 - Algoritmo de diagnóstico y tratamiento en el servicio de urgencia.

En la práctica clínica, si la crisis está en curso, con signos motores; es difícil un acceso venoso o la vía oral, por lo que la vía rectal es la más recomendada. Al no disponer de cánulas rectales, se puede sustituir por la jeringa de insulina (parecido estructural y calibre) para la administración de benzodiazepinas por vía rectal. El Diazepam por vía intramuscular, no se recomienda (clase evidencia I y recomendación A),^(12,17,21,29,33,55,56,57,58,59,60) tiene absorción errática, lenta y riesgo de toxicidad, se considera una mala praxis médica, en cambio el Midazolam, constituye una mejor opción terapéutica: se puede administrar por vía intranasal e intramuscular, igual biodisponibilidad y absorción que por la vía rectal, eliminación más rápida y tiempo de vida media más corto con menor riesgo de depresión respiratoria (clase evidencia I y recomendación A).^(12,17,21,29,33,55,56,57,58,59,60)

En el manejo de una CF que pueda repetirse o recurrente, el mayor énfasis debería hacerse en el asesoramiento a los familiares y cuidadores sobre la conducta a seguir y brindar los primeros auxilios.

Las recomendaciones a los familiares se muestran en la relación siguiente:^(11,17,21,29,33,34)

- Mantener la calma, no entrar en pánico, no sacudirlo.

- Evitar traumatismos. Movilizar al niño/a solo si ocurre en un sitio que puede resultar peligroso.
- Aflojar la ropa del niño/a.
- Si el niño/a está inconsciente, posicionarlo en decúbito lateral para evitar la aspiración.
- No forzar la apertura bucal. No administrar líquidos o medicamentos por la boca.
- Observar el tipo y duración de la convulsión (filmarla de ser posible).
- Administrar un antitérmico vía rectal, si está disponible y conoce dosis.
- Si la crisis cesa en menos de 5 min, aplicar medidas físicas (paños con agua fresca o tibia) para bajar la temperatura. Acudir al servicio de urgencia o contactar al médico pediatra.
- Si la crisis dura más de 5 min, primera vez, crisis focal, múltiples crisis u otros signos de alarma proscritico, acudir al servicio de urgencia más cercano de inmediato.
- Que conozca las características de una CFS y CFC, incidencia, edad, índice de recurrencia, diferencias con la Epilepsia, su carácter benigno en la mayoría de los casos, poco riesgo de muerte, de daño cerebral, de retraso psicomotor o discapacidad intelectual y periodo limitado.
- Que comprendan que los antitérmicos no reducen el riesgo de recurrencia o aparición, pero son importantes para mejorar el confort del niño/a.
- Que reconozcan que no es necesario en un paciente con CFS única y sin riesgo de recurrencia o factores de riesgo a desarrollar epilepsia la necesidad de acudir a consulta de neuropediatría.
- Que la decisión de tratamiento intermitente o continuo con drogas antiepilépticas es del médico de asistencia, según criterios establecidos y tener conocimiento de los efectos adversos colaterales de las drogas.

¿Cuáles serían los criterios de internación o ingreso hospitalario?

Si primera CF o historia previa de CF (CFS o CFC) con sospecha de infección del SNC, fiebre sin foco, etiología de la fiebre que lo requiriera o gran toma del estado general, según valoración del médico de asistencia; angustia o ansiedad familiar que no se pueda mitigar; la internación o ingreso es necesario (clase evidencia I).^(1,3,6,11,13,17,21,28,29,33,34,35,37)

Para CFS. Si paciente con primera CFS > a 18 meses o historia previa de CF, sin síntomas o signos clínicos de meningitis con esquema vacunación cumplido, origen conocido de la fiebre y recuperación íntegra después de la crisis, sin factores de riesgo, se recomienda manejo de la causa y si no lo requiere; regreso a su hogar después de un periodo de observación de 2 h con orientación a la familia y reevaluar por su pediatra en 48 h, no internación o ingreso (clase evidencia I).^(1,3,6,8,11,13,17,21,28,29,33,34,35,37)

Si paciente con primera CFS ≤ a los 18 meses, es necesario internación y realizar PL para estudio LCR (clase evidencia I).^(1,3,6,8,11,13,17,21,28,29,33,34,35,37)

Para CFR. Si tiene ≥ a 3 factores de riesgo de recurrencia, crisis (más de 3 en 6 meses o 4 en 12 meses), sin valoración previa por neuropediatra o neurólogo o con tratamiento profiláctico insuficiente; se recomienda internación o ingreso para volver a evaluar por el especialista (clase evidencia I).^(1,3,6,8,11,13,17,21,28,29,33,34,35,37)

Para CFC. Si primera EF, crisis múltiples o tratamiento profiláctico insuficiente. Se recomienda siempre internación y evaluar por neuropediatra o neurólogo debido a la gran variabilidad de condiciones subyacentes o síndromes epilépticos asociados que podrían observarse en estos pacientes (clase evidencia I).^(1,3,6,8,11,13,17,18,21,28,29,33,34,35,37)

¿En quienes estaría indicado el tratamiento o profilaxis?

En cuanto al manejo terapéutico de la CF, el tratamiento está en función de la frecuencia o incidencia de los factores o criterios de riesgo, es de manera individualizada y las alternativas válidas de tratamiento en todos los pacientes son los antipiréticos y el consejo a los padres. La profilaxis de las CF con fármacos antiepilépticos, tanto en forma intermitente como continua, no está indicada de forma general, dado que sus riesgos no superan el beneficio del tratamiento.^(3,6,7,8,13,17,21,26,27,28,30,33,34,35)

En pacientes con CFS y menos de 3 factores de riesgo de recurrencia. No está recomendado tratamiento profiláctico, solo observación y orientación familiar (clase evidencia I).^(3,6,7,8,13,17,21,26,27,28,30,33,34,35)

El tratamiento intermitente sería con diazepam vía rectal u oral, en nuestro formulario básico no disponemos de presentación rectal, por lo que solo se utiliza la presentación oral en tabletas de 5 mg y podría ser difícil su administración en niños por debajo de 10 kg (lactantes) y si el familiar no es confiable.

Estaría indicado (clase evidencia II) en:^(3,6,7,8,13,17,18,21,26,27,28,30,33,34,35,53,55,58,61)

1. En pacientes con CFR, con \geq de 3 factores de riesgo y crisis frecuente en periodo corto de tiempo (más de 3 en 6 meses o más de 4 en 12 meses) como criterio esencial.
2. En pacientes con historia de EF, crisis múltiples o CF que en su curso siempre necesiten de benzodiazepinas para frenarlas.
3. Si gran ansiedad familiar, explicar el mayor riesgo de efectos adversos que beneficios en pacientes sin criterios clínicos.

El diazepam a dosis de 0,4 a 0,5 mg/kg/día, en 2 subdosis. Se propone utilizar al inicio de la fiebre, en las primeras 48 h, cuando la incidencia de la CF es mayor. Existe discrepancia entre autores en su utilización por sus efectos adversos (sedación, ataxia e irritabilidad), que pueden enmascarar signos clínicos de una infección del SNC, a diferencia de las meningitis o encefalitis son reversibles al retirar la medicación. Por lo que se aconseja explicar a familiares cuando se utilice, advertir al médico que asiste durante su evaluación en cualquier episodio febril y tener previo consentimiento.^(3,6,7,8,13,17,18,21,26,27,28,30,33,34,35,53,55,58,61)

El tratamiento continuo sería con ácido valproico (AVP) o fenobarbital (FB). Se preconiza en niños con CFC con un criterio mayor o \geq a 2 menores y darle relevancia a la focalidad de las crisis o EF y al antecedente familiar de epilepsia. Debe evaluarse de manera individual, y también los efectos adversos o contraindicaciones hematológicas y hepáticas. En pacientes donde haya fracasado el tratamiento intermitente o "angustia familiar" puede recomendársele y puede combinarse con el tratamiento intermitente en pacientes con EF frecuentes (clase evidencia I). El AVP se prefiere de profilaxis, el FB se relaciona con déficit de atención, hiperactividad u otro déficit cognitivo o del neurodesarrollo que son reversibles al suspender la medicación; pero se puede utilizar en aquellos pacientes con contraindicaciones para el uso de AVP o cuando no está disponible. El AVP a dosis de 20 a 40 mg/kg/día, en 2 o 3 subdosis y el FB de 3 a 5 mg/kg/ día, en 2 subdosis, según las presentaciones que existen en nuestro formulario básico. El tratamiento debe continuarse de uno a dos años después de la última CF; el retiro debe ser gradual de uno a dos meses (recomendación B).^(3,6,7,8,13,17,18,21,26,27,28,30,33,34,35,39,53,55,61)

Se ha demostrado que el tratamiento profiláctico (intermitente o continuo) tiene mayor beneficio para prevenir la recurrencia y no disminuye el riesgo de desarrollo posterior a cualquier síndrome epiléptico. Generalmente el uso de tratamiento preventivo ha sido insuficiente o excesivo en algunas situaciones particulares, debido a la falta de conocimiento sobre la benignidad de las CF, ansiedad o presión familiar, miedo al pronóstico o futuras complicaciones y la no adherencia a las guías o protocolos estandarizados.^(3,6,13,17,21,26,28,34,37)

¿Cuál sería el pronóstico de las CF?

El pronóstico de la CFS y en algunos pacientes con CFC es bueno a corto, mediano y largo plazo. No existe evidencia en el curso de una CF de desenlace fatal secundario o muerte, a pesar de existir un riesgo teórico de fallecimiento relacionado con una arritmia cardíaca o bronco aspiración.^(1,2,3,6,11,13,18,21,24,33,39,62) Generalmente las CF no causan daño cerebral, ni trastornos en el neurodesarrollo, ni DI o trastornos del aprendizaje o la conducta. El riesgo de desarrollar epilepsia es menos de 5 % y se describe en aquellos niños que tienen varios criterios o factores de riesgo asociados o características clínicas de síndromes epilépticos afines.^(3,6,11,13,21,27,28,30,33,35,37,39)

CONSIDERACIONES FINALES

Las CF son el motivo más frecuente de crisis epilépticas sintomáticas agudas en los servicios de emergencia o urgencias. Son más frecuentes las CFS, benignas, autolimitadas, con evolución y pronóstico favorable que ocurren generalmente una vez en niños sin factores de riesgo de recurrencia o criterios de riesgo a desarrollar epilepsia.

Es importante su clasificación en CFS, CFR y CFC e identificar factores de riesgo de recurrencia y criterios de riesgo a desarrollar epilepsia. Hacer el diagnóstico diferencial con otras etiologías relacionadas o crisis epilépticas precipitadas por fiebre en pacientes con características individuales. Realizar exámenes complementarios según los elementos significativos al interrogatorio o examen físico general o neurológico. Seguir recomendaciones ante la sospecha de infección del SNC o encefalopatías inmunomediadas. El manejo, uso de tratamiento profiláctico intermitente o continuo, criterios de internación y evaluación por neurólogos o neuropediatras en los servicios de emergencia u consultas especializadas, es individualizado y se realiza atendiendo a la etiología, la semiología de la crisis, la duración o crisis en curso, las comorbilidades asociadas y a los factores de riesgo de recurrencia o criterios de riesgo a desarrollar epilepsia. Se deben seguir las recomendaciones o protocolos estandarizados según grado de recomendación o evidencia. Los profesionales que enfrentan las crisis febriles deben estar capacitados para reconocerlas y ser óptimos en su atención inicial, seguimiento y tratamiento en los servicios de urgencia, hospitalarios o consulta externa pediátricas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pizarro ME, Borth H, Celia de la HC, Villarroel del PL, Cerda LJ, Mesa T, et al. Recurrencia de crisis febriles en una población chilena. *Rev Chil Pediatr.* 2008;79(5):488-94.
2. Moreno de Flagge N. Crisis febriles simples y complejas, epilepsia generalizada con crisis febriles plus, FİRES y nuevos síndromes. *Medicina (Bs Aires).* 2013;73:S63-70.
3. Camfield PR, Camfield CS, Scheffer IE, Marini C. Chapter 13: Febrile seizures and genetic epilepsy with febrile seizures plus (GESF +). In: Boreau M, Genton P, Dravet C, Delgado- Escueta A, Tassinari CA, Thomas P, Wolf P. editors. *Epileptic syndromes in Infancy- childhood and adolescence* 5ta ed. England: John Libbey Eurotext Ltd; 2012. p. 175-87.
4. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Cross H, Van Emde Boas W, Engel J, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia.* 2010;51:676-85.
5. Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia.* 2005;46:470–472.
6. Graves R, Oehler K, Tingle L. Febrile seizures: Risks, evaluation, and prognosis. *Am Family Physician.* 2012;85(2):149-53.
7. American Academy of Pediatrics Steering Committee on Quality Improvement and Management, Subcommittee on Febrile Seizures. Febrile seizures: clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. *Pediatrics.* 2008;121(6):1281-6.
8. Wilmshurst JM, Gaillard WD, Vinayan KP, Tsuchida TN, Plouin P, Van Bogaert P, et al. Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. *Epilepsia.* 2015; 56(8):1185-97.
9. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia.* 2001; 42: 96-803.
10. Delpisheh A, Veisani Y, Sayehmiri K, Fayyazi A. Febrile Seizures: Etiology, prevalence, and geographical variation. *Iran J Child Neurol.* 2014;8(3):30-7.

11. Portuondo Barbarrosa E. Manifestaciones clínicas y etiologías relacionadas con las crisis febriles. *Rev Cubana Pediatr.* 2016;88(4):428-40. Acceso: 23/07/2017. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/28/78>
12. Khair AM, Elmagrabi D. Febrile seizures and febrile seizure syndromes: an updated overview of old and current knowledge. *Neurol Res Int.* 2015; nov 30: 849-341.
13. Zeballos J, Cerisola A, Perez W. Primera convulsión febril en niños asistidos en un servicio de emergencia pediátrica. *Arch Pediatr Urug.* 2013;84(1):18-25.
14. Tanuma N, Miyata R, Nakajima K, Okamura A, Kubota M, Hamano S, et al. Changes in Cerebrospinal Fluid Biomarkers in Human Herpes virus-6-Associated Acute Encephalopathy/Febrile Seizures. *Mediators Inflamm.* 2014:1-8. Acceso: 2016/04/17. Available at: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/564091>
15. Grill M, Yu-Tze Ng. Simple febrile seizures plus (SFS +): More than one febrile seizures within 24 hours is usually okay. *Epilepsy Beh.* 2013;(27):472-6.
16. Cancho-Candela R, Peña-Valenceja A, Alcalde-Martin C, Ayuso-Fernández M, Medrano-Sánchez O, Ochoa-Sangrador C. Convulsiones benignas durante gastroenteritis leve por Rotavirus. *Rev Neurol.* 2009;49(5):230-3.
17. Mastrangelo M, Midvulla F, Moretti C. Actual insights into the clinical management of febrile seizures. *Eur J Pediatr.* 2014;173:977-82.
18. Patel AD, Vidaurre J. Complex febrile seizures: a practical guide to evaluation and treatment. *J Child Neurol.* 2013;28:762-7.
19. Rojas-Rojas CF, Darío-Flóres I, Sierra JM, Cornejo-Ochoa W. Incidencia de meningitis en lactantes con crisis febriles simples. Experiencia en un hospital de 3er nivel. *Acta Neurol Colomb.* 2013;29:229-30.
20. Najaf-Zadeh A, Dubos F, Hue V, Pruvost I, Bennour A, Martinot A. Risk of bacterial meningitis in young children with a first seizure in the context of fever: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2013;8 (1):1-8.
21. Capovilla G, Mastrengelo M, Romero A, Vigevano F. Recommendations for the management of “febrile seizures”. ILAE 2009, Task force of ILC Guidelines Commission. *Epilepsia.* 2009;50(suppl 1):2-6.
22. Habibian N, Alipour A. Association between iron deficiency anemia and febrile convulsion in 3-to 60-month-old children: A systematic review and metaanalysis. *Iran J Med Sci.* 2014;39(6):496-505.

23. Fallah R, Tirandazi F, Ferdosian F, Fadavi N. Iron Deficiency and iron deficiency anemia in children with first attack of seizure and on healthy control group: A Comparative Study. *Iran J Child Neurol.* 2014;8:18-23.
24. Fallar R, Tirindazi B, Akhauan, Goleitan M. Iron deficiency and iron deficiency anemia in children with febrile seizures. *Iran J Pediatr Hematology-Oncology.* 2013;13: 200-4.
25. Idro R, Gwer S, Willians TN, Otieno T, Uyoga S, Fegan G, et al. Iron deficiency and acute seizures: Result from children living in rural Kenya and meta-analysis. *PLoS ONE.* 2010; 5:1401-9.
26. Pavlidou E, Panteliadis CP. Prognostic factor for subsequent Epilepsy in children with febrile seizures. *Epilepsia.* 2013; 54: 2101-07.
27. Caraballo RH, Fejerman N. Síndrome de convulsiones febriles benignas y convulsiones febriles con factores de riesgo. En: Caraballo RH, Fejerman N, editores. *Tratamiento de las Epilepsias.* Buenos Aires: Ed. Med Panamericana; 2009. p. 134-5.
28. Portuondo Barbarrosa E. Semiología y evolución de las crisis febriles en el Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana. *Rev Mex Neurociencia.* 2016; 17(4):54-66. Acceso: 20/07/2017. Disponible en: http://www.revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2016/10/RevMexNeuroci_2016_174.pdf
29. Konn-Concarica G, Rino P, Zlotogora A, Boto A, Fustiñana A, Catella A, et al. Tratamiento de las convulsiones febriles en el departamento de emergencias; *Med infantil. Pediatría Prác.* 2011;XVIII(3):285-90.
30. Caraballo RH, Cersósimo RO. Atlas de la Electroencefalografía en la Epilepsia. En: Caraballo RH, Cersósimo RO, editores. *Epilepsias con crisis activadas por fiebre.* Buenos Aires: Ed. Med Panamericana; 2010. p. 222-7.
31. Shah PB, James S, Elayaraja S. EEG for children with complex febrile seizures. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014:1- 27. CD009196.
32. Trinka E, CoukH, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer TE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia.* 2015; 6(10):1515-23.
33. Rojas de Recalde L, Montiel de Doldán ME, Sostoa G, Aldana A, Lezcano M. Convulsión Febril. *Pediatr (Asunción).* 2011;38 (1):63- 7.
34. American Academy of Pediatrics. Subcommittee on Febrile Seizures; Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics.* 2011;127(2):389-94.
35. Ruiz-García M. Convulsiones febriles. *Acta Pediatr Mex.* 2015;36:424-7.

- 36 Kim H, Byun SH, Kim JS, Limb BC, Chaeb JH, Choic J, et al. Clinical and EEG risk factors for subsequent epilepsy in patients with complex febrile seizures. *Epilepsy Res.* 2013;105: 158-63.
37. Pavlidou E, Hagel C, Panteliadis CP. Febrile seizures: recent developments and unanswered questions. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:2011-7.
38. Deyà-Martínez A, Claret-Teruel G, Fernández-Santervás Y, Trenchs- Sáinz de la Maza V, González Álvarez V, Luaces-Cubells C. ¿Se debe ser más intervencionista en urgencias con las convulsiones febriles atípicas? Experiencia en un hospital terciario durante tres años. *Rev Neurol.* 2013; 56:353-8.
39. Martínez-Cayuelas E, Herraiz- Martínez M, Villacieros-Hernández L, Ceán-Cabrera L, Martínez-Salcedo E, Alarcón-Martínez H, et al. Crisis febriles complejas: ¿debemos cambiar nuestro modo de actuación? *Rev Neurol.* 2014;59: 449-58.
40. Casasoprana A, Hachon LeCamus C, Claudet I, Grouteau E, Chaix Y, Cances C, et al. Value of lumbar puncture after a first febrile seizure in children aged less than 18 months. A retrospective study of 157 cases. *Arch Pediatr.* 2013; 20:594-600.
41. Kang B, Se Kwon Y. Benign convulsion with mild gastroenteritis. *Korean J Pediatr.* 2014; 57(7):304-9.
42. Verrotti A, Moavero R, Vigevano F, Cantonetti L, Guerra A, Spezia E, et al. Long-term follow-up in children with benign convulsions associated with gastroenteritis. *Eur J Paediatr Neurol.* 2014;18: 572-7.
43. Castellazzi L, Principi N, Agostoni C, Esposito S. Benign convulsions in children with mild gastroenteritis. *Eur J Paediatr Neurol.* 2016;20(5):690-5.
44. Ueda H, Tajiri H, Kimura S, Etani Y, Hosoi G, Maruyama T, et al. Clinical characteristics of seizures associated with viral gastroenteritis in children. *Epilepsy Res.* 2015;109:146-54.
45. Vafaei I, Rezazadehsaatlou M, Abdinia B, Khaneshi M, Hasanpour R, Panje F, et al. Study of the determinant factors in seizure following gastroenteritis in children admitted in Tabriz Children's Hospital during 2001 to 2016. *Int J Pediatr.* 2017;5(12):6439-46.
46. Pozo Alonso AJ, Pozo Lauzán DR. Epilepsias y síndromes epilépticos con antecedentes de crisis febriles de evolución desfavorable. *Rev Habanera Ciencias Méd.* 2016;15(3):388-98. Acceso: 23/07/2017. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/1177>
47. 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 (5):413-21.

48. Nabbout R. FIRES and IHHE: Delineation of the syndromes. *Epilepsia*. 2013;54(Suppl 6):54-6.
49. Garcia-Peñas JJ, Domínguez Carral J, Puertas Martín V. Síndromes epilépticos que se inician con crisis febriles. *Rev Med Hondur*. 2014;82(2):1-108.
50. Abernethy LJ. Hemiconvulsion-hemiplegia syndrome: new insights from neuroimaging. *Developmen Med Child Neurol*. 2013;55(12):1073- 4.
51. Berzosa-López R, Ramos-Fernández JM, Martínez-Antón J, Espinosa-Sánchez MG, Urda-Cardona A. Crisis febriles complejas: estudio de la patología asociada y utilidad de las pruebas complementarias. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80: 65-9.
52. Cantarín-Extremera V, García- Peñas JJ, Gutiérrez-Solana LG, García-Fernández M, Ruiz-Falcó ML, Duat-Rodríguez A, et al. Características clínicas, electroencefalográficas y genómicas de los pacientes con epilepsia con crisis febriles plus. *Rev Neurol*. 2011;52:404-11.
53. SajuChung S. Febrile Seizures. *Korean J Pediatr*. 2014; 57(9):384-395. Acceso: 2016/10/20. Available at: <http://dx.doi.org/10.3345/kjp.2014.57.9.384>
54. Hesdorffer DC, Shinnar S, Lewis DV, Shinnar RC, Sun S, Deng X, et al. Risk factors for febrile status epilepticus: a case–control study. *J Pediatr*. V.2013;163:1147–51.
55. Wilmshurst J, Gaillard WD, Pothenvettil K, Tauchida T, Plouin P, Van Bogaert P, et al. Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. *Epilepsia*. 2015;56(8):1185–1197.
56. Brigo F, Nardone R, Tezzon F, Trinka E. Non intravenous midazolam versus intravenous or rectal diazepam for the treatment of early status epilepticus: A systematic review with meta-analysis. *Epilepsy Beh*.2015;49:325-36.
57. Kälviäinen R. Intranasal therapies for acute seizures. *Epilepsy Beh*. 2015;49:303-6.
58. Camfield P, Camfield C. Are febrile seizures an indication for intermittent benzodiazepine treatment, and if so, in which cases? *Epileptic Disord*. 2014;16:84-8.
59. Rodríguez García PL. Diagnóstico y tratamiento del estado epiléptico. *Rev Cubana Neurol Neurocir*. 2012;2(2):150-66. Acceso: 23/07/2017. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/download/170/pdf>
60. Seinfeld S, Shinnar S, Sun S, Hesdorffer DC, Deng X, Shinnar RC, et al. Emergency management of febrile status epilepticus: Results of the FEBSTAT study. *Epilepsia*. 2014; 55(3):388-95.
61. Offringa M, Newton R, Cozijnsen MA, Nevitt SJ. Prophylactic drug management for febrile seizures in children. *Cochrane Database Systematic Reviews*.2 017;2:1-114.

62. Vestergaard M, Pedersen MG, Ostergaard JR, Pedersen CB, Olsen J, Christensen J. Death in children with febrile seizures: a population-based cohort study. Lancet. 2008; 372(9637):457-63.

Conflictos de intereses

El autor declara no tener conflictos de ninguna índole relacionado con este trabajo.