

CRISIS FEBRIL

DEFINICION:

Una convulsión asociada a una enfermedad febril, en ausencia de una infección del SNC o de un desequilibrio electrolítico, en niños mayores de 1 mes de edad, sin antecedente de convulsiones afebriles previas.

Es un fenómeno de la lactancia o de la infancia que habitualmente se produce entre los 3 meses y 5 años de edad, relacionado con fiebre, pero en ausencia de infección del SNC o causa identificable, descartando las convulsiones con fiebre en niños que han experimentado anteriormente una crisis convulsiva febril.

Parámetros de la AAP (1999) de las convulsiones febriles simples:

- Aquellas ocurridas en niños previamente sanos, con una edad que oscila entre 6 meses y 5 años de edad, cuyas convulsiones son breves, <15 minutos, generalizadas y ocurren en un periodo de 24 horas durante la fiebre.

Crisis febril plus:

- Paciente >5 años con crisis asociada a fiebre

Crisis facilitada por fiebre

- Paciente con noxa SNC o crisis afebril previa

Criterios generales de CF:

- Una convulsión asociada a una temperatura elevada de más de 38°C
- Niño <6 años
- No signos de infección o inflamación del SNC
- No anormalidades metabólicas agudas que puedan producir convulsiones
- No historia de convulsiones afebriles previas

EPIDEMIOLOGIA

Temperatura	>38°C o >38,4°C Las convulsiones pueden ocurrir antes de que la fiebre sea aparente o tarde o temprano en el curso de una enfermedad febril.
Edad	6 meses y 5 años Pico de incidencia a los 18 meses
Sexo	Niños más frecuentemente en un 60% más que las niñas.
Prevalencia e incidencia	Prevalencia: 3% aunque es mayor en países como Japón y Guam. Incidencia: 460,000/100,000 en la población de niños de 0 – 4 años.
Convulsión	Convulsiones tónico-clónicas: 80%, son las más típicas de una convulsión febril y el tipo de una convulsión epiléptica. Tónicas: 13% Atónicas: 3%

Crisis tónico-clónica de inicio focal o unilateral: 4%

Crisis se pueden repetir en un 16%

Las sacudidas mioclónica y las ausencias no se consideran parte de una convulsión febril

En general se dice:

- 2 – 5% de los niños cursan con CF
 - 90% son crisis febriles simples
 - 5 – 10% son status febriles

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS

- No se conoce muy bien cómo y el porqué de las convulsiones se generan en respuesta de la fiebre. Se dice que puede ser por factores inducidos por la fiebre como la producción de interleukina-1 B, ya que se consideran pro convulsivos en individuos susceptibles.
- Otros factores asociados a las convulsiones referidos en distintos artículos son: 1.) sensibilidad de los canales de sodio a la temperatura generando una actividad neuronal sincronizada. 2.) La hiperventilación (Alteraciones del pH cerebral) y alcalosis inducida por la hipertermia

INMUNIZACIONES

- Vacuna DPT (difteria, tétano)
- Vacuna MMR (Sarampión, parotiditis, rubeola)

FACTORES DE RIESGO:

- **Inmunológico**
 - Neopterina elevada en LCR de niños con CF, el cual es secretado y activado por los macrófagos.
 - Deficiencia de Hierro
- **Bases genéticas:**
 - Niños asociados hermanos o padres con convulsiones febriles aumentan el riesgo 4 a 5 veces.
 - Gemelos homocigóticos (70%) y dicigóticos (20%)
 - Se ha sugerido que es una afección poli genética en pacientes aislados y autosómica dominante con penetrancia incompleta en familias con CF recurrentes.
 - Genes involucrados: 2, 5, 6, 8, 19
 - Síndrome de convulsiones generalizadas con Crisis Febril Plus se ha definido como una epilepsia autosómica dominante caracterizado por un fenotipo heterogéneo de convulsiones epilépticas focales y generalizadas.
 - Se sugiere alteración de los canales de Na⁺, receptores GABAérgicos y proteínas auxiliares en la patogénesis de CF⁺ y en las CF simples.
 - Alguno de los sitios afectados ya encontrados se ven en el siguiente cuadro:

Tabla I. Crisis febriles – CF Plus – GEFS + Expresión genética	
FEB 1	Cromosoma 8q 13-21
FEB 2	Cromosoma 19p 13.3
FEB 3	Cromosoma 2q 23-24
FEB 4	Cromosoma 5q 14-15
FEB 5	Cromosoma 6q 22-24
GEFS+ 1	Cromosoma 19q 13.1 (gen SCN1B)
GEFS+ 2	Cromosoma 2q 21-33 (gen SCN1A)
GEFS+ 3	Cromosoma 5q 34 (gen GABRG2)
CF &	Cromosoma 2q 23-24 (gen SCN2A)

- Otros factores de riesgo a considerar son:
 - Antecedentes familiares
 - Instancia hospitalaria >30 días cuando son RN
 - Retardo del desarrollo

- **PREDICCIÓN Y PREVENCIÓN DE RECURRENCIA EN CRISIS FEBRILES**
 - RECCURENCIA
 - Inicio temprano <15 meses
 - Historia familiar de epilepsia 1°
 - Historia familiar de crisis febril
 - Enfermedad febril frecuente
 - Crisis febril con temperaturas bajas
 - FACTORES DE RIESGO
 - Epilepsia
 - Complejo de CF simple
 - Antecedente de epilepsia en familia
 - Duración de la fiebre
 - Alteraciones del neurodesarrollo
 - No se consideran factores de riesgo
 - Sexo
 - Etnia
 - Edad
 - Historia familiar de crisis febriles

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Sincopes febriles o crisis anóxicas febriles	Cursa con proceso infeccioso con un cuadro de cianosis, bradicardia, afectación parcial de la conciencia.
Infecciones del SNC	Niños con edad <18 meses Ejemplos: Meningitis, encefalitis
Delirio febril, escalofríos o estremecimientos febriles	No hay pérdida de la conciencia
Síndrome de Dravet	Inicia con CF frecuentes, prologadas y focales
Encefalopatías agudas de origen no determinado	
Intoxicaciones medicamentosas	
Otros: Sincopes, rubores, convulsiones anóxicas, espasmos del sollozo, pérdida de la conciencia, apnea, gastroenteritis. Meningitis virales o piógenas, Encefalitis herpéticas, Parálisis cerebral con infecciones intercurrentes, enfermedades metabólicas o degenerativas con convulsiones ocasionadas por la fiebre.	

Nota: En las gastroenteritis se ha visto crisis convulsivas afebriles, con convulsiones repetitivas, en racimos, generalizadas o focales, con o sin fiebre por varios días. Su evolución es positiva debido a que no compromete el desarrollo psicomotor.

UBICACIÓN NOSOLOGICA:

- Epilepsia y síndromes epilépticos focales
- Epilepsias y síndromes epilépticos generalizados
- Epilepsias y síndromes epilépticos no determinados en focal o generalización
- Síndromes especiales
 - Crisis relacionadas con las situaciones
 - Crisis febriles
 - Crisis aisladas o estado epiléptico aislado
 - Crisis que únicamente ocurridos en un evento metabólico o toxico (alcohol, drogas, eclampsia, hiperglicemia no cetósica)

CARACTERISTICAS CLINICAS:

- Edad: 6 meses – 5 años; incidencia máxima a los 18 meses
- Temperatura rectal mínima necesaria para producir las crisis es de 38°C
 - El 21% de las CF suceden en la 1° hora
 - El 57% de las CF suceden entre la 1° hora y las 24° horas
 - El 22% restante suceden después de las 24° horas.
- Crisis tónicas, clónicas, tónico – clónicas y focales o unilaterales
 - Ocasionalmente se traducen en una fijación de la mirada con posterior rigidez generalizada.
- El 92% de las CF son de corta duración (<15 minutos); El 8% son de larga duración (>15 minutos), 2/3 de las CF prolongadas pueden progresar a status epiléptico; además las CF

prolongadas pueden constituir el estado inicial de un Síndrome de Hemiplejia-hemiconvulsión.

CLASIFICACION:

- De forma clásica, las CF se han dividido en dos grandes grupos en función de sus características clínicas, evolutivas y posibles acciones terapéuticas:

<i>TIPO</i>	<i>DESCRIPCIÓN</i>
<i>SIMPLES</i>	<ul style="list-style-type: none"> • 70% de las CF • Breve duración (<15 minutos), incluido el evento posictal • Generalizada • Frecuencia de 1 sola vez durante un periodo de 24 horas en un niño febril (sin recurrencia) • No infección intracraneal ni alteraciones metabólicas asociadas
<i>COMPLEJAS</i>	<ul style="list-style-type: none"> • 30% de las CF • Crisis de inicio focal • Duración prolongada (>15 minutos) • Con recurrencia en las 24 horas en un niño febril, con déficit posictal • Desviación de ojos, asimetrías motoras en el contexto de una crisis bilateral y episodios de fijación de mirada con rigidez focal. • Con o sin generalización secundaria • Con paresia posictal de Todd
<i>PLUS</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio en <6 meses • Niños mayores de 5 años con crisis asociadas a fiebre • Pueden desaparecer a los 11 años pero si persisten son de difícil control • Son complejas, prolongadas o focales. • Pueden evolucionar a una epilepsia del lóbulo temporal o hacia un síndrome de Dravet
<i>Secundaria o facilitada por fiebre</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Aparecen en niños con anomalías de SNC • Niños con noxa del SNC o crisis afebril previa.
<i>Síndrome de Dravet</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia mioclonica grave • Es una encefalopatía considerada la más severa de las epilepsias relacionadas con la mutación SCN1A • Desorden criptogénica con características focales generalizados • Canalopatía y posiblemente parte del espectro EGCF+ <ul style="list-style-type: none"> ○ Gen SCN1A codifica la subunidad alfa 1 del canal de sodio neuronal • Inicio a los 4 – 10 meses como CF+ frecuentes, prolongadas y unilaterales, con tendencia a la recurrencia en los 2 primeros años. • Se observa deterioro del desarrollo psicomotor • Ataxia o temblores • Tratamiento: como un síndrome epiléptico refractario

CRISIS FEBRIL PLUS

Como se comentó anteriormente, existen dos síndromes epilépticos de etiología genética en los que los niños presentan crisis febriles:

- *Epilepsia generalizada con crisis febriles plus*: los pacientes presentan convulsiones febriles que persisten después de los cinco años y se asocian con convulsiones afebriles de tipo tónico-clónicas generalizadas, ausencias o atonías. La herencia es autosómica dominante y está relacionada íntimamente con un defecto en los canales de sodio.

- *Epilepsia idiopática temporal familiar con crisis febriles*:

Se han descrito algunas familias en las que sus miembros presentan durante la adolescencia crisis parciales simples y complejas, características de la región temporal, y algunos de ellos tienen como antecedentes la presencia de crisis febriles durante la infancia. Sin embargo, no se ha encontrado esclerosis mesial en ninguno de ellos.

MOTIVOS DE CONSULTA AL HOSPITAL:

- Mal estado general
- Lactante menor de 12 meses con sospecha de infección del SNC
- Crisis prolongada que no cede al tratamiento (>30 minutos)
- Anomalía neurológica pos crítica
- En caso de duda, hospitalizar durante 12 horas.

TRATAMIENTO:

1. Convulsión febril simple

- *Sin riesgo de recurrencia*: no requiere tratamiento. Es importante hablar con los padres y explicarles el problema y sus consecuencias.

- *Con riesgo de recurrencia*: diazepam 0.5mg/kg/dosis c/8 horas intrarrectal o 0.3mg/kg/dosis c/8 horas vía oral durante el tiempo que dure la enfermedad febril. Nivel de evidencia II. Recomendación grado A.

2. Convulsión febril compleja

- *Con riesgo de recurrencia*: diazepam 0.5mg/kg/dosis c/8 horas intrarrectal o 0.3mg/kg/dosis c/8 horas vía oral durante el tiempo que dure la enfermedad febril. Nivel de evidencia II. Recomendación grado A.

3. Convulsión febril recurrente

- En aquellos pacientes que han presentado más de cinco crisis puede considerarse el uso de ácido valproico 20mg/ kg/día en dos dosis, explicando a los padres que persiste la posibilidad de presentar crisis cuando suba la temperatura. Nivel de evidencia grado II. Recomendación grado B.

STATUS EPILEPTICUS FEBRIL

Definición

- Crisis atónica o tónico-clónica, generalizada o focal, asociada a fiebre y mayor a 30 minutos de duración; o serie de crisis entre las cuales no hay recuperación de conciencia.
- Comprende el 23% de todos los status epilepticus en niños.

Tratamiento

1. Mantener vía aérea permeable.
2. Canalizar vena periférica.
3. Diazepam 0.3mg/kg/dosis, en caso de dificultad para canalizar vena se puede aplicar intrarrectal, sin diluir, a 0.5mg/kg/dosis. Nivel de evidencia grado II. Recomendación grado A.
4. Si en cinco minutos no ha cedido la crisis, se puede aplicar una dosis adicional de diazepam a 0.5mg/kg intrarrectal o intravenosa. Máximo se puede aplicar una dosis total de 2-3mg/kg por ambas vías.
5. Si no logra controlar el status, se puede utilizar fenobarbital ó fenitoína a 15-20 mg/kg/dosis intravenosa hasta un máximo de tres dosis. Monitorización electrocardio-gráfica. Nivel de evidencia grado II. Recomendación grado A.

BIBLIOGRAFIA:

- <http://medicinabuenosaires.com/revistas/vol73-13/supl-1/63-70-Supl%209-A%20-%20OK.pdf>
- <http://www.unisanitas.edu.co/Revista/13/fiebre.pdf>
- https://scp.com.co/precop-old/precop_files/modulo_10_vin_1/Precop_Vol_10_1_D.pdf
- <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/8-cfebriles.pdf>
- Dialnet-ConvulsionFebri1-3673822.pdf