CRISIS FEBRILES

Miguel Rufo Campos

DEFINICIÓN

Según el consenso establecido por los *National Institutes of Health, "Una convulsión febril es un fenómeno de la lactancia o de la infancia, que habitualmente se produce entre los tres meses y los cinco años de edad, relacionado con la fiebre pero sin datos de infección intracraneal o causa identificable. Quedan descartadas las convulsiones con fiebre en niños que han experimentado anteriormente una crisis convulsiva afebril. Hay que distinguir las convulsiones febriles de la epilepsia, que se caracteriza por crisis convulsivas afebriles recidivantes".* Con esta definición, se excluyen aquellos procesos como los desequilibrios electrolíticos, las encefalitis o las infecciones meníngeas que afectan directamente al Sistema Nervioso Central, y en los que la fiebre y las convulsiones pueden aparecer juntas. Las Convulsiones Febriles (CF), son el problema mas común de la práctica neurológica neuropediátrica, con una incidencia total del 2 – 5 % de todos los niños con edades inferiores a los cinco años.

UBICACIÓN NOSOLÓGICA

Dentro de la CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE LAS EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS, (Epilepsia 1989; 30(4):389-399), las convulsiones febriles se ubican en el apartado:

4.- Síndromes especiales

4.1 Crisis relacionadas a situaciones

-*Convulsiones febriles*

-Crisis aisladas o estado epiléptico aislado

-Crisis que solo ocurren durante un evento metabólico o tóxico debido a factores tales como alcohol, drogas, eclampsia, hiperglicemia no cetósica, etc.

ASPECTOS GENÉTICOS

Desde hace tiempo se conocía que las convulsiones febriles tienden a ser un trastorno familiar, pues su frecuencia es mucho mayor en los padres y hermanos de niños afectos de CF que en la población normal. En un estudio nacional de cohortes realizado por Verity y cols. se observó que los niños con antecedentes familiares eran mas propensos a experimentar una primera crisis febril compleja que los que no tenían tales antecedentes. En la actualidad, podemos saber que siguen una herencia autosómica dominante con un patrón de penetrancia reducido, aunque en algunas familias la herencia pudiera ser multifactorial. Investigaciones recientes han proporcionado la evidencia de que ciertas regiones de los cromosomas 8q 13-21 y 19p contienen genes susceptibles de desencadenar las convulsiones febriles. Por otro lado, se está intentando correlacionar cómo esta determinación génica pudiera contribuir al posterior desencadenamiento de crisis epilépticas en otros tipos de epilepsia que apare-

cen tardíamente niños afectos de CF. Estudios clínicos y de genética molecular sugieren que son numerosos los genes síndromes-específicos para las crisis febriles.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

- Las CF son mas frecuentes en los niños que en las niñas, especialmente a partir de los 18 meses de edad.
- En trabajos con un manejo amplio de población (Aicardi) entre el 85 y el 90% de las veces, la primera crisis tiene lugar entre los 6 meses y los 4 años de edad. La edad media de aparición oscila entre los 17 y los 23 meses.
- La crisis suele aparecer el primer día del proceso febril, coincidiendo con la aparición brusca de la fiebre, siendo con relativa frecuencia, el primer signo de la enfermedad (25% de las ocasiones).
- La temperatura corporal durante las convulsiones se sitúa en mas de 38º C. en el 75% de los niños con CF.
- La vacuna antiferinosa (0,6-8%) y la vacuna antisarampionosa (0,5-1%), son inductoras de crisis febriles. Las infecciones que con mas frecuencia producen la fiebre en las CF, lógicamente serán aquellas que son mas frecuentes a estas edades: virasis de vías respiratorias altas, otitis, rubeola, infecciones urinarias, neumonía, GEAs y con menos frecuencia las infecciones bacterianas. En las shigellosis y salmonellosis, a la fiebre se une un factor tóxico desencadenante.
- Semiología clínica variable, pero con predominio de crisis tónico-clónicas (55-94% de los casos), crisis tónicas (7-33%), y crisis clónicas (3-28%), pero siempre con un incremento del tono muscular. Suelen ser generalizadas en el 90-93% de las ocasiones, y en menor proporción, focales o hemicorporales.
- La duración suele ser breve (entre 1 y 3 minutos) en el 93 % de los casos, y mas prolongadas en el resto. No son frecuentes los estados de mal hipertérmicos (de una duración igual o superior a los 30 minutos).
- La existencia de una anomalía previa del desarrollo o anomalías neurológicas, condicionan el pronóstico a largo plazo.

VALOR DEL E.E.G. EN LAS CONVULSIONES FEBRILES

La realización de un EEG en los niños con crisis febriles, puede ser un factor de confusión mas que una ayuda diagnóstica. No hay ningún estudio prospectivo que haya podido demostrar la existencia de una relación entre la presencia de unas anomalías paroxísticas en niños que padecen CF y el posterior desarrollo de una epilepsia. Las alteraciones generalizadas que pueden aparecer en el EEG se relacionan mas con la edad del paciente al realizar el registro que con las circunstancias de la crisis febril.

A pesar de ello, es necesario recoger aquí que un tercio de los pacientes muestran un enlentecimiento anormal del registro durante unos días en la primera semana tras la crisis, y que en otro tercio de los mismos se pueden encontrar en su evolución anomalías paroxística focales o generalizadas que difícilmente pueden correlacionarse con la existencia de una epilepsia posterior.

CLASIFICACIÓN

De forma clásica, las CF se han dividido en dos grandes grupos en función de sus carac-

terísticas clínicas, evolutivas y posibilidades terapéuticas:

- *Convulsión febril simple ó convulsión febril típica ó convulsión febril benigna*.- Definida por una crisis de breve duración (inferior a 15 minutos), generalizada, que ocurre solo una vez durante un periodo de 24 horas en un niño febril, que no tiene una infección intracraneal ni un disturbio metabólico severo.
- *Convulsión febril compleja ó convulsión febril atípica ó convulsión febril complicada*.- Que se define como una crisis de una duración superior a 15 minutos, focal o recurrente dentro de las primeras 24 horas, y que no es desencadenada en un niño con insulto neurológico previo, anormalidad conocida del sistema nervioso central, o con una historia anterior de crisis afebriles.

Otras denominaciones de CF mas en desuso que es preciso conocer, aunque no deben utilizarse para evitar confusiones innecesarias son:

- CF Epileptógenas ó Desencadenantes: Se decía de aquellos niños que iban a ser epilépticos en los que la fiebre desencadenaba la primera crisis.
- CF Genéticamente determinadas: CF que aparecen en niños con una especial predisposición.
- CF Concomitante: Serían las crisis que acompañan a un proceso febril infeccioso intracraneal, y por lo tanto no serían por definición CF.
- CF Sintomáticas: Cuando no se conoce la causa del síndrome febril.
- CF Secundarias: Son las CF que aparecen en niños con anomalías del SNC o con insulto neurológico previo.
- CF Familiares benignas: Constituyen un grupo dentro de las CF simples que se encuentran condicionadas genéticamente.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- Con los *Síncopes Febriles*, en el curso de procesos infecciosos, que cursan con cianosis y/o palidez, bradicardia y afectación parcial del nivel de conciencia (también denominados crisis anóxicas febriles)
- *Infecciones del S.N.C.*, especialmente en los niños con edades inferiores a los 18 meses, en los que la etiología de la fiebre no está suficientemente clara (meningitis, encefalitis, etc.)
- *Delirio febril, Escalofríos o Estremecimientos febriles*. No se pierde la conciencia
- *Epilepsia mioclónica severa, o epilepsia polimorfa*. El cuadro suele iniciarse con CF frecuentes, prolongadas y focales. Difíciles de diferenciar en los estadios precoces.
- *Encefalopatias agudas de origen no determinado*
- *Intoxicaciones medicamentosas*.

ASPECTOS EVOLUTIVOS

Existen dos importantes factores evolutivos que pueden condicionar la instauración de un tratamiento ante una CF.

- El riesgo de *Cronificación, recidiva o recurrencia* de las convulsiones febriles, que varía de forma importante en relación con la edad. Cuando una primera CF simple aparece por debajo de la edad de12 meses, el riesgo posible de recurrencia es del 50%. Si cuando aparece la primera CF simple el niño tiene mas de 12 meses, el riesgo de tener una segunda crisis febril es del 30%. De los

que han tenido mas de una CF, el riesgo de una nueva crisis se sitúa en un 50% de posibilidades. Mas de la mitad de las recidivas se producen entre los 6-12 meses siguientes a la primera CF. Estos datos son algo mas elevados cuando se trata de CF atípicas. Existen unos factores de riesgo que orientan hacia la posibilidad de una recidiva: menos de 12 meses en el momento de la primera CF, si la CF es atípica, temperatura por debajo de 38º en el momento de la crisis, recidiva en el mismo brote febril, y antecedentes familiares de CF.

- Los niños con crisis febriles simples únicamente tienen un riesgo ligeramente mayor de desarrollar una *Epilepsia* (entre el 2 y el 7% de los casos) que el 1% de riesgo que muestra la población general. No se ha podido demostrar que las CF simples causen daño estructural alguno. A pesar de ello, es mayor el riesgo si el paciente presenta múltiples crisis febriles, si existen antecedentes familiares de epilepsia, las CF son complejas o atípicas, de una duración superior a los 15 minutos, fiebre baja en el momento de la crisis, existen anomalías neurológicas previas y la primera CF sucedió con una edad inferior a los 12 meses de vida. Numerosos estudios indican que las alteraciones cerebrales producidas por las CF prolongadas juegan un papel importante en la patogenia de la epilepsia del lóbulo temporal y la esclerosis del asta de Ammon. Aunque cualquier tipo de epilepsia puede observarse tras una CF, son mas frecuentes las epilepsias generalizadas idiopáticas, las epilepsias parciales idiopáticas o sintomáticas y la epilepsia mioclónica severa de la infancia.
- Los *trastornos cognitivos y neurpsicológicos* no se producen en las CF simples y son excepcionales en las CF complejas.
- El riesgo de *mortalidad* por la propia CF es nulo.

MOTIVOS DE INGRESO EN EL HOSPITAL

- Mal estado general.
- Lactante menor de 12 meses con sospecha de infección del S.N.C.
- Crisis prolongada que no cede al tratamiento (mas de 30 minutos), o varias recidivas dentro del mismo proceso febril.
- Anomalía neurológica postcrítica.
- En caso de duda, hospitalizar en Observación durante 12 horas.

TRATAMIENTO

CRÍTICO.- Diacepan rectal *(Stesolid ®)* 5 mgrs. en niños menores de 2 años; 10 mgrs. en niños mayores de 2 años. En medio hospitalario puede utilizarse tras el Diacepan rectal y si la crisis no cede, Diacepan i.v. 0,2-0,5 mg/kg hasta una dosis máxima de 10 mg. Si no cede, pasar a hidrato de cloral al 2% en enema a una dosis de 4-5 c.c./kg hasta una dosis máxima de 75 c.c.. Si en 10-15 minutos no cede la crisis, puede utilizarse ácido valproico *(Depakine ®)* i.v. a una dosis de 20 mg/kg a pasar en 5 minutos.

TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

Cada vez se demuestra menos aconsejable. Ningún tratamiento continuo o intermitente está recomendado en aquellos niños con una o mas convulsiones febriles simples. Si entre los familiares de los niños que padecen CF típicas o simples existe una marcada ansiedad ante el problema, se le

suministrará una información educativa adecuada y un soporte emocional, pues no hay ninguna evidencia que demuestre que la toma de fármacos antiepilépticos prevenga el desarrollo de una epilepsia. El tratamiento profiláctico debe recomendarse en casos muy seleccionados: niños menores de 12 meses, CF complejas de repetición, cuando existen antecedentes familiares cargados de epilepsia, ante un trastorno neurológico previo, o cuando la ansiedad y preocupación de los padres altere la dinámica familiar.

- Tratamiento continuo
- *Acido Valproico*.- A una dosis de 30-40 mg/kg/día repartida en dos tomas, desayuno y cena, no manteniendo un rígido ritmo horario, y de una duración no inferior al año, aunque no es oportuno sobrepasar los 3-4 años de edad. Tener en cuenta que los salicilatos interaccionan con el valproato, por lo que debe usarse paracetamol para combatir la fiebre. Entre los inconvenientes de esta terapia, tener en cuenta su rara asociación con hepatotoxicidad fatal (menores de 3 años), trombocitopenia, ganancia o pérdida de peso, pancreatitis y disturbios gastrointestinales.
- *Fenobarbital*.- Puede usarse a una dosis de 3-5 mg/kg/día repartido en 1-2 tomas.. Se ha demostrado eficaz reduciendo las recidivas de un 25 a un 5%. Produce trastornos de conducta, tales como hiperactividad, y reacciones de hipersensibilidad.
- *Carbamacepina y Fenitoina*. No se han mostrado efectivas en la prevención de la CF.
- Tratamiento intermitente.
- *Diacepan supositorios*. Se pueden administrar por vía rectal 5 mg/12 horas en niños menores de 2 años, y 10mg/12 horas en los mayores de 2 años, desde el inicio de los procesos febriles. Puede producir letargia, adormecimiento y ataxia. La sedación puede enmascarar los posibles signos meníngeos.
- *Agentes antipiréticos*. Se han mostrado ineficaces en la prevención de recurrencias de las CF.

INFORMACIÓN A LOS PADRES

Un asesoramiento paterno informado y responsable es la mayor contribución que puede hacer el médico al cuidado de los niños con CF. Hay que aclarar a los padres que aunque el cuadro clínico puede provocar pánico inicial y ansiedad posterior, una CF no es una epilepsia, sino un proceso benigno que afecta a 3-4 de cada 100 niños por debajo de los 5 años de edad, que la mayoría de las veces es una crisis única, que no suele dejar secuelas neurológicas, y en las que la mortalidad es nula. Es conveniente enseñar a los padres, niñeras y otros cuidadores la forma de combatir los cuadros febriles, la forma de actuar ante una crisis y el modo de solicitar asistencia médica si una crisis no cede. Hay que prevenirles del riesgo de una recidiva de las CF y la posibilidad de que aparezcan entre los hermanos.

BIBLIOGRAFIA

1. Herranz JL. Mitos y realidades de las convulsiones febriles. Distinciones Sandoz Nutrición 1996. NOVARTIS, Barcelona, 1997, 9-26.

2. American Academy of Pediatrics. Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Febrile Seizures: Practice Parameter: Long-term treatment of the child with simple febrile seizures. Pediatrics 1999; 103 (6):1307-1309

3. Martinez Menéndez B, Simón de las Heras R, de la Pena Mayor P, Perez Sempere A, Alvarez Tejerina

J, Mateos Beato F.: Convulsiones febriles:¿es útil el EEG?. An Esp Pediatr 1999;50(2):126-128.

4. Kugler SL, Johnson WG.: Genetics of the febrile seizure susceptibility trait. Brain Dev 1998; 20(5):265-274.

5. Libenson MH, Caravale B, Prasad AN.: Clinical correlations of occipital epileptiform discharges in children. Neurology 1999; 53(2):265-269

6. Van Stuijvenberg M, de Vos S, Tjiang Gc et al.: Parents' fear regarding fever and febrile seizures. Acta Pediatr 1999;88(6):618-622

7. Baumann RJ.: Technical report: treatment of the child with simple febrile seizures. Pediatrics 1999;103(6):e86.

NOTAS