

SÍNDROME DE LENNOX - GASTAUT

El síndrome de Lennox-Gastaut (LG) es una enfermedad neurológica rara, que se manifiesta durante la infancia o niñez temprana. Se caracteriza por convulsiones intratables y muy frecuentes, retraso mental y electroencefalograma característico. Supone entre el 5-10 % de los desórdenes convulsivos de la infancia y es algo más frecuente en los varones. Se inicia usualmente entre los 3 y 5 años de edad, aunque puede ocurrir hasta los 8 años.

1. CAUSAS Y FACTORES

La enfermedad se caracteriza por episodios frecuentes de crisis y en muchos casos retraso psicomotor. Puede presentarse asociado a diferentes enfermedades subyacentes: asfixia del recién nacido, encefalitis, meningitis, deshidratación, traumatismo cerebral durante o después del parto, esclerosis tuberosa, displasias corticales, malformaciones cerebrales congénitas, errores innatos del metabolismo, tumores, toxoplasmosis y otras enfermedades virales. También puede estar originado por enfermedades neurodegenerativas, como: lipofuscinosis o gangliosidosis

Sólo en el 2 - 4 % de los casos hay historia familiar de epilepsia. En el 30 % de los casos, el síndrome de Lennox-Gastaut es de etiología desconocida, es decir no ha habido previamente historia de desórdenes neurológicos o convulsivos. En el 60 % de los casos, previamente se han observado problemas neurológicos perinatales o postnatales incluyendo el síndrome de West.

2. SÍNTOMAS

La manifestación inicial suele tener lugar muy pronto en la infancia y consiste en atonía del cuello (caída de la cabeza). El desorden se caracteriza por los múltiples tipos de crisis: las más frecuentes son crisis tónicas y atonía, aunque a veces se presentan convulsiones tónico-clónicas o mioclónicas. Este síndrome también es conocido como epilepsia mioclónica-astática; y es una combinación de ataques entre los que se incluyen ataques menores atípicos (que empiezan con una conducta automática sin control sobre la consciencia), ataques tónicos (rigidez) y ataques astáticos o atónicos (crisis de caída).

El electroencefalograma se caracteriza por múltiples descargas y ondas de baja frecuencia de 1.5 a 2.5 Hz. El ruido de fondo es lento y se caracteriza por picos multifocales. No se crean por fotoestimulación ni por hiperventilación. Dado que estas características del EEG están también presentes en otros desórdenes convulsivos, antes de emitir el diagnóstico se debe establecer la correlación clínica entre el EEG y los síntomas

Algunos niños que hasta la aparición del síndrome se habían desarrollado normalmente, experimentan una pérdida de facultades, a veces dramática, relacionada con los ataques incontrolados. A la edad de 6 años, el 100 % de los niños con el síndrome de Lennox-Gastaut presentan algún grado de retraso mental.

Los niños con el síndrome de Lennox-Gastaut suelen sufrir más de un tipo de ataque. Los ataques atónico-astáticos (crisis de caída) son los más problemáticos debido a las lesiones causadas por las constantes caídas. Muchos niños llevan cascos protectores. Los ataques tónicos (rigidez) son los más habituales durante el sueño, incluso cuando se duerme de día, mientras que los ataques tónico-clónicos generalizados (convulsiones) ocurren con más frecuencia al despertar.

Algunos de estos niños son propensos a desarrollar estados epilépticos no convulsivos (un estado de ataque continuo asociado a un cambio en el nivel de consciencia del niño que sólo se puede detener mediante intervención médica).

A medida que crecen los niños con el síndrome de Lennox-Gastaut, los tipos de ataque cambian. En la mayoría de los casos, las crisis de caída disminuyen. Son sustituidas por convulsiones parciales secundariamente generalizadas, parciales complejas y parciales. Los ataques parciales complejos son el tipo de ataque más habitual entre los adolescentes que sufren el síndrome de Lennox-Gastaut.

Aproximadamente el 5 % de los pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut muere por este desorden o por los problemas asociados al mismo en unos 10 años desde el comienzo. A menudo, el desorden se prolonga durante la adolescencia y la edad adulta causando múltiples problemas emocionales y discapacidades en casi todos los pacientes. Los sujetos muestran dificultades de aprendizaje, pérdida de memoria, y alteraciones de los movimientos. El 50 % de los que llegan a la edad adulta están totalmente discapacitados, y tan sólo el 17 % puede valerse por sí mismo.

3. DIAGNÓSTICO

Desde el punto de vista etiológico los pacientes con este síndrome se clasifican en:

- a) Forma criptogénica: se sospecha pero no se encuentra una enfermedad de base. Aparece a cualquier edad, aunque es más frecuente en niños mayores de tres años, sin antecedentes de crisis previas, con retraso psicomotor y exploración neurológica normales. Las crisis más frecuentes son las ausencias atípicas y las crisis atónicas, que en los menores de 3 años afectan a los músculos del cuello, provocando frecuentes caídas de la cabeza; en los niños mayores, se afectan los músculos del tronco y extremidades, lo que provoca caídas.
- b) Forma sintomática: es la forma más común de presentación, aparece sin historia previa de crisis epilépticas pero con alteraciones en el desarrollo psicomotor y la exploración neurológica. El retraso mental aparece en el 20 al 60 % de los niños antes del comienzo de las crisis y aumenta con la edad del niño, llegando a presentarse cinco años después del conocimiento de las crisis, en el 75 al 93 % de los pacientes; aunque se desconoce su causa se cree que el retraso mental podría deberse a la actividad epiléptica.

En ambas formas clínicas aparecen signos de deterioro mental con electroencefalograma (EEG) de características típicas.

El diagnóstico e Lennox-Gastaut se basa en los siguientes criterios:

- Edad de comienzo entre 1 y 8 años.
- Presencia de al menos dos o más de los siguientes tipos de crisis generalizadas: tónica, ausencias atípicas o crisis atónicas.
- Deterioro mental progresivo.
- Criterios encefalográficos:
 - a) enlentecimiento anormal del ritmo base interrumpido por complejos puntaonda lentos durante la vigilia.
 - b) Ráfagas de descargas paroxísticas rápidas durante el sueño.

4. TRATAMIENTO

El pronóstico es poco favorable, ya que este síndrome es una de las formas más graves de epilepsia en niños, debido a que las crisis son refractarias al tratamiento con antiepilépticos y el deterioro mental es progresivo.

El objetivo del tratamiento es disminuir las crisis. El tratamiento es muy difícil, siendo el síndrome de Lennox-Gastaut refractario a la terapia convencional. Los fármacos de primera elección son el valproato y las benzodiazepinas (clonazepam, nitrazepam y clobazam), y se deben elegir en función de los tipos de crisis más frecuentes. El fenobarbital y la primidona pueden empeorar el cuadro ya que causan somnolencia. Para las ausencias, se emplea la etosisuccimida.

Algunos pacientes responden a un tratamiento corto con ACTH o dizametasona, pero las recaídas suelen ser muy frecuentes. La dieta cetogénica ha sido empleada con resultados variables. Algunos autores administrando hasta el 75 % de la ingesta calórica diaria en forma de grasas ha conseguido buenos resultados. La resección del cuerpo calloso ha sido empleada para controlar crisis atónicas.

Por regla general se utilizan dos o más anticonvulsivantes. El felbamato, en monoterapia ha mostrado ser relativamente efectivo con reducciones del 34 % de las crisis atónicas, 19 % de las frecuencias de todas las crisis y una mejoría de la situación en general. El topiramato también parece ser eficaz en el síndrome de Lennox-Gastaut, reduciendo las crisis hasta en un 50 %. Sin embargo, la experiencia clínica es todavía limitada. Entre los nuevos antiepilépticos, la lamotrigina y la vigabatrina añadidos al valproato producen resultados satisfactorios en algunos pacientes.

La prognosis es mala para los pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut. Cerca del 80% continúan con crisis cuando llegan a la vida adulta y los dos tercios son resistentes a la terapia convencional. Muchos de ellos son retrasados mentales y también es frecuente la presencia de un deterioro neurológico progresivo. Los siguientes factores han sido asociados a una mala prognosis:

- Síndrome de West anterior al de Lennox-Gastaut
- Inicio del desorden antes de los 3 años de edad
- Crisis muy frecuentes
- Status epilépticus frecuente