



Síndrome de Lennox Gastaut

Dr. Gelder Zaldívar-Pascua,* Dr. Guillermo Dávila-Gutiérrez**

La derivación oportuna por parte del pediatra al especialista en neurología frecuentemente es crucial. Entre los síndromes con epilepsia catastrófica, el de Lennox Gastaut (SLG) es uno de los más importantes. Ocurre en 0.1-0.5/100,000 habitantes y del 3 al 5 % de todas las epilepsias. Aparece entre los dos y los siete años de edad. En el 30% de los casos hay antecedente familiar de epilepsia y en el 40 a 50%, el antecedente de síndrome de West ^{1,2}. El SLG fue descrito por Tissot en 1770 y en 1939 Gibbs y colaboradores, que describieron el patrón de punta onda lenta con frecuencia de 1.5 a 2.5 Hz. En 1960 Lennox y Davis identificaron la triada diagnóstica: retraso mental, crisis convulsivas de diferentes tipos de inicio temprano y el patrón electroencefalográfico descrito ¹⁻³.

Las causas del SLG son criptogénicas (oculta, no aparente) en 20 a 30% de los casos y en el 70 a 80%, sintomáticas, por ejemplo: como secuela de una encefalopatía hipóxico isquémica, neuroinfecciones, enfermedad vascular cerebral, o formando parte de un síndrome neurocutáneo: Sturge Weber, complejo de esclerosis tuberosa, nevo epidérmico, incontinencia pigmenti, entre otros. Las

malformaciones cerebrales aisladas o las que acompañan a los síndromes genéticos también pueden causar SLG: síndrome de Miller Fisher, síndrome de Aicardi, etc.

Se sospecha SLG en un paciente con crisis de diversos patrones, de difícil control y con recurrencias que pueden llegar hasta estados epilépticos de diferente tipo, entre los que predominan los estados de ausencia (Cuadro 1):

Cuadro 1. Criterios para el diagnóstico de Síndrome de Lennox Gastaut

Edad	2-7 años
Tipo de crisis	Tónicas, ausencias atípicas, atónicas (al menos dos de estas)
Otros tipos de crisis	Tcg (tónico-clónicas generalizadas), parciales, mioclónicas
Eeg	Punta-onda lenta de 1.5-2.5hz (interictal)
Funciones mentales	Retraso mental, demencia
Etiología	La mayoría de los casos es sintomático
Pronóstico	Malo

- 1. Crisis tónicas:** están presentes en 80 a 100% de los pacientes y con frecuencia ocurren durante el sueño; sin movimientos oculares rápidos. Suelen ser simétricas, de breve duración, en ocasiones precedidas de un grito y de elevación o flexión de los brazos y cabeza ^{4,5}.
- 2. Ausencias atípicas:** Ocurren en 60 a 75% de los pacientes. Son más duraderas y complejas que las crisis de ausencia típicas y se presentan con mioclonías, parpadeo y alteraciones del tono muscular. La historia de estados de ausencia es frecuente, pero poco reconocida y contribuye al deterioro de las funciones cognitivas que llegan a la demencia ^{4,6}.

* Residente de Neurología Pediátrica

** Adscrito al Servicio de Neurología
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Gelder Zaldívar-Pascua. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Tel: 10 84 09 00
Recibido: agosto, 2010. Aceptado: septiembre, 2010.

Este artículo debe citarse como: Zaldívar-Pascua G, Dávila-Gutiérrez G. Síndrome de Lennox Gastaut. Acta Pediatr Mex 2011;32(1):75-76.

3. Atónicas: Existen por lo menos en una tercera parte de los pacientes. Se manifiestan por movimientos súbitos de flexión de la cabeza, del tronco o caídas súbitas que causan traumatismos recurrentes en el cráneo u otras partes del cuerpo. Son conocidas también como crisis tipo Salam o “drop attacks”. No tienen estado postictal ^{2,3,5}

4. Otros tipos de crisis: Se han descrito crisis parciales en 5% de los casos; crisis tónico-clónicas generalizadas en 15%; crisis mioclónicas en 11 a 28%, estados epilépticos en 60% de los pacientes y en 30 % se inician con estado epiléptico. ^{3,5}

Los estudios neurofisiológicos son muy valiosos para el diagnóstico; muestran un patrón característico de descargas generalizadas de punta-onda lenta con frecuencia de 1.5 Hz -2.5 Hz. El electroencefalograma y sus modalidades ayudan al neuropediatra a seleccionar los fármacos más adecuados, ya que permiten objetivar el fenómeno electroclínico. Entre los estudios más útiles están el video-electroencefalograma, los registros electroencefalográficos durante el sueño, los registros prolongados y la telemetría. Por lo demás, los estudios de imagen o de otra índole permiten llegar al diagnóstico etiológico ^{3,4}. No resulta viable el tratamiento de estos niños sin los recursos mencionados.

El pediatra debe recordar que el SLG se diagnostica cuando el paciente presenta crisis epilépticas de diferentes tipos de inicio entre los dos y los siete años, asociadas a retraso mental y el patrón electroencefalográfico característico descrito.

El tratamiento debe de ser individual, multidisciplinario y farmacológico que habitualmente cae en el terreno de una politerapia, la cual debe ser muy bien razonada

para evitar los efectos adversos de los antiepilépticos. El tratamiento es muy dinámico, se requieren revisiones periódicas, evitando las citas prolongadas, ya que la regla se requiere probar varios medicamentos debido al difícil control de las crisis ³⁻⁵. Cuando hay nula o pobre respuesta al tratamiento farmacológico se plantean otras alternativas de tratamiento: estimulación del nervio vago, estimulación profunda, dieta cetogénica y cirugía.

Se han sintetizado y probado varios antiepilépticos nuevos para controlar los síndromes catastróficos. Infortunadamente la mayoría de estos fármacos aún no han sido introducidos a México ^{3,6}

El pronóstico es malo con una mortalidad que va del 5 al 90%. Los pacientes tienen afección severa de su cognición y continúan con epilepsia en la vida adulta. ^{1,3-5}

BIBLIOGRAFÍA

1. van Rijckevorsel K. Treatment of Lennox-Gastaut syndrome: overview and recent findings. *Neuropsychiatr Dis Treat* 2008;4(6):1001–19.
2. Herranz JL, Casas-Fernández C, Campistol J, Campos-Castelló J, Rufo-Campos M, Torres-Falcón A. Síndrome de Lennox-Gastaut en España: estudio epidemiológico retrospectivo y descriptivo. *Rev Neurol* 2010;50:711-17.
3. Panayiotopoulos CP. The epilepsys: seizure, syndromes and management. 1a ed. Oxfordshire U.K.: Blandon Medical Publishing; 2005. p. 159-77.
4. Arzimanoglou A, French J, Blume W, Cross J, Feucht M, Genton P, Pellock J. Lennox Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, and trial methodology. *Lancet Neurol* 2009;8:82-93.
5. Campos-Castello J. Síndrome de Lennox Gastaut. *Rev Neurol* 2004;10-15.
6. Herranz JL. Rufinamida. Revisión de sus propiedades farmacocinéticas y farmacodinámicas. *Rev Neurol* 2008;47:369-73.