

Síndrome de Lennox-Gastaut

También conocido como síndrome de Lennox, es una epilepsia de [crisis generalizada](#) que se caracteriza por un tipo de ondas picos lentas difusas con actividad rápida paroxística durante el sueño en el electroencefalograma, retraso mental, y diversos tipos de convulsiones generalizadas, incluyendo ausencias atípicas, crisis tónicas, y [crisis atónicas](#) [(Dulac O, N'Guyen T. The Lennox-Gastaut syndrome. Epilepsia. 1993;34(7):S7-S17.)],[(Markand ON. Lennox-Gastaut syndrome (Childhood epileptic encephalopathy) Journal of Clinical Neurophysiology. 2003;20(6):426-441.)].

Epidemiología

Es raro.

Aparece entre los dos y seis años de vida.

Etiología

Por lo general es causada por una encefalopatía difusa bilateral pero las lesiones corticales localizadas, como la [displasia cortical](#), [esclerosis tuberosa](#), tumor, [heterotopia en banda](#), y [malformación vascular](#) también puede causarla.

Clínica

Convulsiones frecuentes (hasta 50 al día), y polimórficas.

[Crisis atónicas](#) (drop attack), que derivan en [crisis tónicas](#).

También pueden presentarse como status epilepticus.

A menudo se acompaña de retraso mental y problemas conductuales.

Diagnóstico

El diagnóstico se confirma mediante electroencefalografía , ondas lentas de 2,5 Hz generalizadas.

Tratamiento

Es uno de los síndromes epilépticos más difíciles de tratar, y muchos niños son refractarios a los regímenes de tratamiento estándar.

Tratamiento médico

El valproato, topiramato y lamotrigina se consideran terapias de primera línea.

El valproato puede reducir las crisis hasta en un 50 %.

Los agentes más nuevos, incluyendo clobazam y rufinamida , son adiciones prometedoras para las opciones de tratamiento actuales. La dieta cetogénica y la estimulación del nervio vago son complementos importantes , cada vez con mayor evidencia para apoyar su uso . Cuerpo calloso se debe considerar en los casos refractarios .

El fenobarbital y la primidona pueden empeorar el cuadro ya que causan somnolencia. Para las ausencias, se emplea la etosuximida.

Algunos pacientes responden a un tratamiento corto con ACTH o dexametasona, 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.

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 la 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.

Tratamiento quirúrgico

La [callosotomía](#) puede reducir las crisis atónicas.

Se ha descrito la remisión completa en un subgrupo de pacientes, especialmente para los pacientes sin anomalías en resonancia y etiología no identificada [(Iwasaki, Masaki, Mitsugu Uematsu, Yuko Sato, Tojo Nakayama, Kazuhiro Haginoya, Shin-ichiro Osawa, Hisashi Itabashi, Kazutaka Jin, Nobukazu Nakasato, and Teiji Tominaga. "Complete Remission of Seizures After Corpus Callosotomy." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 10, no. 1 (July 2012): 7–13. doi:10.3171/2012.3.PEDS11544.)].

La estimulación del nervio vago es un complemento importante, con la creciente evidencia que apoya su uso [(Benedetti-Isaac, Juan Carlos, Martín Torres-Zambrano, Jaime Fandiño-Franky, Luis Manuel Polo-Verbel, Margarita Bolaño-Esquirol, Rosmery Villa-Delgado, Randy Guerra-Olivares, and Gabriel Alcalá-Cerra. "[Vagus nerve stimulation therapy in patients with drug-resistant epilepsy and previous corpus callosotomy]." *Neurocirugía (Asturias, Spain)* 23, no. 6 (November 2012): 244–249. doi:10.1016/j.neucir.2012.05.001.)]

En la serie de Hauptman, alrededor del 5 % de los pacientes estaban libres de crisis con una baja tasa de complicaciones relacionadas con cirugía [(Hauptman, Jason S, and Gary W Mathern. "Vagal Nerve Stimulation for Pharmacoresistant Epilepsy in Children." *Surgical Neurology International* 3, no. Suppl 4 (2012): S269–274. doi:10.4103/2152-7806.103017.)].

En un metaanálisis efectuado en el 2013, la callosotomía es más beneficiosa que la estimulación vagal en los casos en que la crisis es predominantemente atónica [(Lancman, Guido, Michael Virk, Huibo Shao, Madhu Mazumdar, Jeffrey P Greenfield, Steven Weinstein, and Theodore H Schwartz. "Vagus Nerve Stimulation Vs. Corpus Callosotomy in the Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome: a

Meta-analysis." Seizure: The Journal of the British Epilepsy Association 22, no. 1 (January 2013): 3-8. doi:10.1016/j.seizure.2012.09.014.)).

Pronóstico

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.

Cerca del 80% continúan con crisis cuando llegan a la vida adulta y dos tercios son resistentes a la terapia convencional. Muchos presentan retraso mental y es frecuente el deterioro neurológico progresivo.

Los siguientes factores han sido asociados a una mal pronóstico:

Síndrome de West anterior al de Lennox-Gastaut

Inicio del desorden antes de los 3 años de edad

Crisis muy frecuentes

Status epilepticus frecuente

EEG con fondo lento y persistente

Bibliografía

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=sindrome_de_lennox-gastaut

Last update: **2025/05/03 23:56**

