

VIVIR CON EPILEPSIA

Epilepsia y Síndrome de Lennox-Gastaut



¿Qué es el Síndrome de Lennox-Gastaut?

Origen del Síndrome de Lennox-Gastaut

Cómo se manifiesta: crisis epilépticas

Diagnóstico: El electroencefalograma

¿Qué tratamientos hay para el Síndrome de Lennox-Gastaut?

El entorno de la persona con Síndrome de Lennox-Gastaut

ÍNDICE

2 ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT?

Definición
Qué es una crisis epiléptica
Epidemiología

6 ORIGEN DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Síndrome de Lennox-Gastaut secundario o sintomático
Síndrome de Lennox-Gastaut idiopático o criptogénico

8 CÓMO SE MANIFIESTA EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Crisis epilépticas
Otras alteraciones

23 DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

El electroencefalograma (EEG)
Diagnóstico en la edad adulta

32 TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Tratamiento farmacológico
Tratamiento no farmacológico
Otras terapias complementarias

53 EL ENTORNO DE LA PERSONA CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Impacto sobre los padres y cuidadores
Impacto sobre los hermanos

61 EL PAPEL DE LAS ASOCIACIONES DE PACIENTES



DRA. LAURA OLIVÉ GARCÍA
Neurólogo Adjunto Unidad de
Epilepsia Fundación Jiménez Díaz y
Coordinadora del Club de Jóvenes
Epileptólogos de la SEEP

QUÉ ES EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT



DEFINICIÓN

Qué es el Síndrome de Lennox-Gastaut

EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT ES UN TIPO DE **ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA Y DEL NEURODESARROLLO POCO FRECUENTE Y GRAVE**.

El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es un tipo de epilepsia poco frecuente y grave que suele manifestarse en la infancia, normalmente **entre los 3 y los 5 años**. El SLG se clasifica dentro de las llamadas **encefalopatías epilépticas y del neurodesarrollo (EED)**, y se caracteriza por muchos tipos de crisis epilépticas, retraso en el neurodesarrollo y alteraciones en el electroencefalograma (EEG).

En 1950, el Dr. William Lennox (Boston, EE. UU.) lo describió por primera vez como "Petit mal variant" tras identificar las alteraciones en el EEG que caracterizan a este síndrome. Años más tarde, en 1966, el Dr. Gastaut (Marsella, Francia) propuso el nombre de "Síndrome de Lennox" para describir un síndrome epiléptico infantil con crisis tónicas y de ausencias frecuentes.

Posteriormente, en honor a estos neurólogos, este síndrome recibió el nombre de "Síndrome de Lennox-Gastaut". Finalmente, en 1989 fue definido por la International League Against Epilepsy (ILAE).

CÓMO SE MANIFIESTA EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: CARACTERÍSTICAS

Las personas con SLG presentan habitualmente las siguientes características:

Crisis epilépticas iniciadas en la infancia

En la mayoría de los niños con SLG, las crisis aparecen entre los 3 y los 5 años de edad y no desaparecen por completo con el tratamiento. El inicio de crisis en la segunda década es extremadamente raro.

Crisis epilépticas de varios tipos, siendo obligatoria la presencia de crisis tónicas.

Alteraciones en el EEG

Complejos punta-onda lenta
Actividad paroxística rápida generalizada.

Retraso en el neurodesarrollo y/o deterioro cognitivo

Puede estar presente o no en el momento del diagnóstico del SLG. La mayoría de las personas con SLG presentarán este retraso en los primeros 5 años tras el inicio de las crisis.

¿QUÉ ES UNA CRISIS EPILEPTICA?

Qué es el Síndrome de Lennox-Gastaut

Una crisis epiléptica es una alteración eléctrica repentina e incontrolada en el cerebro que afecta temporalmente a su funcionamiento. Durante la crisis, la señal eléctrica que utilizan las neuronas para comunicarse entre sí circula de manera desordenada y excesiva hacia otras neuronas vecinas e incluso a áreas más lejanas. Estas crisis pueden afectar a cualquier parte del cerebro, alterando funciones que realizamos voluntariamente, como hablar, entender, pensar, memorizar, mover los músculos y prestar atención, entre otras.

Durante una crisis, se ven afectadas una o varias de estas funciones, y los síntomas pueden variar mucho dependiendo de qué parte del cerebro esté involucrada. Por lo general, las crisis son breves, la mayoría duran menos de 2 minutos, y algunas veces solo unos segundos. Al terminar, las neuronas afectadas dejan de funcionar correctamente de manera temporal al haber gastado toda su energía durante la actividad eléctrica intensa y por ello, después de una crisis, las personas suelen sentirse cansadas, somnolientas, confusas, débiles en alguna parte del cuerpo o con dificultades para hablar, y estos efectos pueden durar minutos o incluso horas. Pasado este tiempo, las neuronas recuperan la energía y vuelven a la normalidad.

Gastaut H, Roger J, Soulayrol R, Tassinari CA, Régis H, Dravet C, Bernard R, Pinsard N, Saint-Jean M. Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise known as "petit mal variant") or Lennox syndrome. *Epilepsia*. 1966 Jun;7(2):139-79

Lennox WG, Davis JP. Clinical correlates of the fast and the slow spike-wave electroencephalogram. *Pediatrics*. 1950 Apr;5(4):626-44

Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989 Jul-Aug;30(4):389-99

Amrutkar C, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. [consultado 2023 Sep 15]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532965/>

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci*. 2018 Mar;39(3):403-414.

LGS Foundation., «What is Lennox-Gastaut Syndrome? », 2021. [Internet]. [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.lgsfoundation.org/about-lgs-2/what-is-lennox-gastaut-syndrome/>

Vivir con Epilepsia. Tipos de crisis epilépticas. Crisis focal y general. [Internet]. [Consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://vivirconeepilepsia.es/tipos-de-crisis-epilepticas>

Mastrangelo M. Lennox-Gastaut Syndrome: A State of the Art Review *Neuropediatrics*. 2017 Jun;48(3):143-151.

EPIDEMIOLOGÍA

Qué es el Síndrome de Lennox-Gastaut

Actualmente, el SLG representaría entre el 1 y el 10 % de las enfermedades epilépticas infantiles dependiendo de la edad, y aproximadamente un 10 % de los casos de epilepsia en niños menores de 5 años.

Este rango tan amplio es consecuencia de la **dificultad para identificar a estos niños**, en parte porque es un síndrome poco frecuente, en parte por las dificultades para definirlo y en parte porque hasta el año 2015 no recibió un código identificativo propio en la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE); por lo que, históricamente, hasta ese año, no ha existido un método para registrar el diagnóstico en los sistemas sanitarios que ayude a obtener datos sobre los casos confirmados.

DE CADA 500 CASOS NUEVOS DE EPILEPSIA INFANTIL, 3 DE ELLOS CORRESPONDEN A SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Globalmente, existen 26 casos de SLG por cada 100.000 personas, siendo más común en hombres que en mujeres, y no hay registros sobre diferencias raciales. En cuanto a los casos nuevos de SLG, se diagnostican entre 0,1 y 0,8 casos por cada 100.000 personas. Entre la población infantil, se detectan **2 casos nuevos por cada 100.000 niños, lo que representa aproximadamente el 0,6 % de los casos nuevos de epilepsia en edad pediátrica**.

La existencia previa de un diagnóstico de Síndrome de West o síndrome de espasmos epilépticos de la infancia suele encontrarse en aproximadamente el 30 % de las personas con SLG.

Chin RFM, Pickrell WO, Guelfucci F, Martin M, Holland R. Prevalence, healthcare resource utilization and mortality of Lennox-Gastaut syndrome: retrospective linkage cohort study. *Seizure*. 2021;91:159-166

Amrutkar C, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. [consultado 2023 Sep 15]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532965/>

Mastrangelo M. Lennox-Gastaut Syndrome: A State of the Art Review. *Neuropediatrics*. 2017 Jun;48(3):143-151.

ORIGEN DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

LAS CAUSAS DEL SLG PUEDEN SER MUY VARIADAS Y, EN APROXIMADAMENTE EL 25 % DE LOS CASOS NO HAY UNA CAUSA CONOCIDA.

CLASIFICACIÓN POR SU ORIGEN

Origen del Síndrome de Lennox-Gastaut

Dependiendo de su origen, el SLG puede dividirse en dos grupos:

SLG SECUNDARIO O SINTOMÁTICO

Representa aproximadamente **el 75 % de los casos** y suele tener un **pronóstico menos favorable**. En estas personas con SLG, **se identifica un problema subyacente** que normalmente se debe a una lesión cerebral difusa, es decir, una lesión que afecta a un área amplia del cerebro como pueden ser lesiones de los lóbulos frontales, o bien a otras causas relacionadas con alteraciones metabólicas, tumorales, existencia de malformaciones cerebrales, hipertensión intracraneal idiopática (de origen desconocido), esclerosis tuberosa, infecciones o procesos inflamatorios (como encefalitis y meningitis). Por otro lado, las lesiones subyacentes al SLG pueden haber ocurrido durante el periodo perinatal, como por ejemplo como consecuencia de la falta de oxígeno durante el parto u otras complicaciones. En estos casos, los niños presentan una forma más seria de epilepsia, con un inicio más temprano y un mayor retraso en el neurodesarrollo.

Aunque el Síndrome de West (SW) no es una causa específica de SLG, algunos informes indican que **alrededor del 30 % de los niños que desarrollan SLG tienen antecedentes de SW**. Estos casos se asocian con una evolución clínica más grave.

SLG IDIOPÁTICO O CRIPTOGÉNICO

No hay una causa conocida. Constituye el 25 % restante de los casos de SLG. Algunos estudios recientes han encontrado **mutaciones** que aparecen por primera vez en personas con SLG y en ciertos genes como por ejemplo SCNA1A, GABRB3, ALG13, CHD2, SCN8A, STXBP1, DNM1 o FOXG1. Sin embargo, en la actualidad, no se sabe realmente cuánto contribuyen estas mutaciones al desarrollo del SLG.

Selmer KK, Lund C, Brandal K, Undlien DE, Brodtkorb E. SCN1A mutation screening in adult patients with Lennox-Gastaut syndrome features. *Epilepsy Behav.* 2009 Nov;16(3):555-7.

Epi4K Consortium. Epilepsy Phenome/Genome Project. Allen AS, Berkovic SF, Cossette P, Delanty N, Dlugos D, Eichler EE et al. De novo mutations in epileptic encephalopathies. *Nature.* 2013 Sep 12;501(7466):217-21.

Lund C, Brodtkorb E, Øye AM, Røsbj O, Selmer KK. CHD2 mutations in Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsy Behav.* 2014 Apr;33:18-21.

Capelli LP, Krepschi AC, Gurgel-Giannetti J, Mendes MF, Rodrigues T, Varela MC, Koifmann CP, Rosenberg C. Deletion of the RMGA and CHD2 genes in a child with epilepsy and mental deficiency. *Eur J Med Genet.* 2012 Feb;55(2):132-4.

Mastrangelo M. Lennox-Gastaut Syndrome: A State of the Art Review. *Neuropediatrics.* 2017 Jun;48(3):143-151.

Ohtahara S, Yamatogi Y, Ohtsuka Y. Prognosis of the Lennox syndrome-long-term clinical and electroencephalographic follow-up study, especially with special reference to relationship with the West syndrome. *Folia Psychiatr Neurol Jpn.* 1976;30(3):275-87.

Amrutkar C, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532965/>

¿CÓMO SE MANIFIESTA EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT?

EL SLG SE CARACTERIZA POR LA **EXISTENCIA DE MÚLTIPLES TIPOS DE CRISIS EPILÉPTICAS** QUE SUELEN **APARECER ANTES DE LOS 8 AÑOS**, CON UN **PICO DE INCIDENCIA ENTRE LOS 3 Y LOS 5 AÑOS**.

CRISIS EPILÉPTICAS

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

En la mayoría de las personas con SLG resulta difícil detectar los diferentes tipos de crisis ya que sufren **múltiples crisis diarias** y, además, **varían en duración y frecuencia**.

Los tipos de crisis más habituales en el SLG son los siguientes:

CRISIS TÓNICAS

Tras una pérdida repentina de la consciencia, los músculos de todo el cuerpo se tensan rápidamente. Estas son las crisis más comunes y distintivas en el SLG, y ocurren con mayor frecuencia durante el sueño.

CRISIS ATÓNICAS O "CRISIS DE CAÍDA"

Los músculos de todo el cuerpo pierden su consistencia, se relajan y la persona cae al suelo. Alrededor del 50 % de las personas con SLG experimentan este tipo de crisis y resulta crucial controlarlas debido a los golpes o accidentes causados por las caídas repetidas. Las caídas son tan repentinas que, incluso bajo una estrecha supervisión, la persona puede sufrir lesiones, lo que es motivo de gran preocupación para la familia. Para prevenir lesiones, las personas con SLG terminan llevando un casco.

AUSENCIAS ATÍPICAS

La persona pierde el conocimiento mientras parece mantener la mirada fija en un punto concreto. Detectar el comienzo y el final de estas crisis no es fácil, ya que parecen casi continuas.

OTROS TIPOS DE CRISIS

Otros tipos de crisis son las crisis focales con o sin generalización secundaria y las crisis generalizadas tónico-clónicas que se manifiestan como episodios de pérdida de conocimiento y convulsiones violentas de brazos y piernas. Estas suelen ser más habituales en las etapas avanzadas de la enfermedad de adolescentes y adultos, aunque también pueden ocurrir al principio, lo que dificulta el diagnóstico.

Por otra parte, el 50-75 % de las personas con SLG sufrirá algún episodio de status epilepticus no convulsivo (NCSE por sus siglas en inglés) en algún momento de su vida. El NCSE puede manifestarse como mareo, mirada perdida, apatía, estupor o ausencia de respuesta, y resulta muchas veces difícil de identificar en el contexto del retraso del neurodesarrollo y los eventuales problemas de conducta que presentan estos pacientes, pudiendo durar horas o incluso días en algunos casos.

Vivir con Epilepsia. Tipos de crisis epilépticas. Crisis focal y general. [Internet]. [Consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://vivirconeepilepsia.es/tipos-de-crisis-epilepticas>

Amrutkar C, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. [revised Jan 2023 cited 2023 Sep 15]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532965/>

Camfield PR. Definition and natural history of Lennox-Gastaut syndrome. Epilepsia. 2011 Aug;52 Suppl 5:3-9.

ALTERACIONES EN EL ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG)

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

En el EEG de las personas con SLG se observan patrones específicos que consisten en una **ralentización en la actividad cerebral** y presencia de ciertas anomalías llamadas técnicamente **“complejos punta-onda lenta”** y **“actividad paroxística rápida generalizada”**, las cuales indican actividad epiléptica.

También es importante realizar el registro del EEG durante el sueño, ya que es en esta fase donde estas anomalías epilépticas suelen manifestarse de manera característica. La detección de crisis tónicas y ciertos patrones de actividad epiléptica (complejos punta-onda lenta y actividad paroxística rápida generalizada) son claves a la hora de confirmar el diagnóstico.

Los hallazgos en el EEG varían según la edad del paciente. Durante el sueño, solo una minoría de adultos con SLG presentan complejos punta-onda lenta, mientras que la mayoría suele presentar actividad paroxística generalizada.

Si desea saber más sobre las alteraciones que aparecen en el EEG puede revisarlo con el médico en mayor detalle.

RETRASO COGNITIVO Y DEL NEURODESARROLLO

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

ADEMÁS DE LOS DISTINTOS TIPOS DE CRISIS, **EL SLG ESTÁ RELACIONADO CON EL RETRASO EN EL NEURODESARROLLO EN DIFERENTES ÁREAS: EMOCIONAL, COGNITIVA, MOTORA, ADAPTATIVA Y COMUNICATIVA, Y ESTOS RETRASOS TIENDEN A EMPEORAR CON EL TIEMPO.**

PROCESAMIENTO MENTAL LENTO

Entre el 10-20 % de los niños con SLG tienen un desarrollo neurológico normal, pero, aun así, se enfrentan a problemas en su día a día que parecen estar relacionados con un procesamiento mental más lento. En general, **el retraso en el neurodesarrollo es menor cuanto más tarde se manifiesta el SLG.**

DETERIORO COGNITIVO

Entre el 20 % y el 60 % de las personas con SLG presentan deterioro cognitivo antes de tener las primeras crisis, especialmente cuando se trata de un SLG secundario o sintomático. En general, **el deterioro cognitivo se vuelve más evidente a medida que pasa el tiempo.**

DISCAPACIDAD INTELECTUAL

Alrededor del 75-95 % de las personas con SLG tienen serios problemas de discapacidad intelectual dentro de los 5 años posteriores a las primeras crisis. Asimismo, la existencia de síntomas relacionados con el deterioro cognitivo y la edad temprana de inicio de las crisis son **factores de riesgo de discapacidad intelectual moderada o severa.**

PROBLEMAS DE COMPORTAMIENTO

En las personas con SLG, se observan problemas de comportamiento que dificultan su manejo. A menudo, el SLG está relacionado con problemas de **hiperactividad o déficit de atención, ansiedad, agitación, depresión y agresividad.** Además, las personas con SLG también pueden presentar **trastornos del espectro autista.**

Amrutkar C, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. [consultado 2023 Sep 15]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532965/>

Montouris G, Aboumatar S, Burdette D, et al. Expert opinion: Proposed diagnostic and treatment algorithms for Lennox-Gastaut syndrome in adult patients. *Epilepsy Behav.* 2020;110:107146.

Marchese F, Cappelletti S, Filippini M, et al. Comorbidities in Dravet Syndrome and Lennox-Gastaut Syndrome. *SN Comprehensive Clinical Medicine* (2021) 3:2167–2179

He N, Li BM, Li ZX, Wang J, Liu XR, Meng H, Tang B, Bian WJ, Shi YW, Liao WP. Few individuals with Lennox-Gastaut syndrome have autism spectrum disorder: a comparison with Dravet syndrome. *J Neurodev Disord.* 2018 Mar 20;10(1):10.

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci.* 2018 Mar;39(3):403-414.

ALTERACIONES DEL SUEÑO

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

El sueño también se ve afectado en el SLG. Para el estudio del sueño se utiliza una prueba llamada “polisomnografía”. Al realizar una polisomnografía a las personas sanas se pueden distinguir diferentes fases del sueño según la actividad cerebral registrada en ellas: el sueño No REM (NREM) y el sueño REM (por sus siglas en inglés “Rapid Eye Movement”).

FASE NO REM

También es conocida como sueño de ondas lentas, es la etapa del sueño sin movimientos oculares rápidos y, por tanto, contraria a la fase REM. Es el momento en que nuestro cuerpo descansa físicamente y representa el 75 % de los ciclos de sueño en una noche. Se divide, a su vez, en las siguientes tres fases:

Fase I Etapa de adormecimiento

Es el límite difuso entre la vigilia y el sueño. Los ojos se mueven lentamente, los músculos empiezan a relajarse y, tanto el metabolismo como las funciones vitales, bajan poco a poco.

Dura unos pocos minutos y es el grado de sueño más ligero, por lo que en este momento podemos despertarnos fácilmente.

Fase II Etapa de sueño ligero

Esta etapa es un sueño más profundo que el anterior. Las funciones vitales y metabólicas siguen ralentizándose, y aún es posible despertarse con relativa facilidad.

Fase III Etapa de sueño profundo

Es la etapa de sueño más profundo. Se considera la fase más crucial porque determina si

realmente estamos teniendo un buen descanso y si el sueño es reparador. Durante este tiempo, nuestras funciones vitales alcanzan su punto más bajo: nuestra respiración es muy lenta y la presión arterial puede reducirse hasta un 30 %. Es la etapa del ciclo en la que es más difícil despertarnos.

Si tenemos falta de sueño, pasamos más tiempo en esta etapa para obtener el descanso necesario. Tras ella, entramos en la fase REM.

FASE REM

Representa aproximadamente el 25 % del ciclo de sueño. A simple vista los movimientos oculares son similares a los de la vigilia, es decir, movemos los ojos como si estuviéramos despiertos.

Todas las noches pasamos por 4-5 ciclos de sueño, y cada ciclo dura entre 90 y 120 minutos. Esto significa que entramos en la fase REM unas 4 o 5 veces y la primera vez suele ocurrir unos 90 minutos después de habernos quedado dormidos. En cada ciclo, esta fase dura unos 20 minutos, pero se alarga un poco más con cada ciclo adicional.

Durante la fase REM, nuestras pulsaciones y respiración varían, y la presión arterial, que estaba baja, aumenta. En este momento, perdemos completamente el tono muscular, lo que significa que no podemos movernos. Al mismo tiempo, las secreciones gástricas se incrementan, y resulta muy difícil despertarnos.

De forma general, es una etapa del sueño donde nuestros músculos están inmóviles, pero nuestro cerebro está muy activo, de hecho, su actividad es similar a cuando estamos despiertos.

Además, es precisamente en esta fase REM cuando consolidamos la memoria, retenemos u olvidamos la información y, sobre todo, soñamos. Los sueños y las pesadillas nacen en esta fase REM.



National Institute of Health. Your Guide to Healthy Sleep. [Internet]. U.S. Department of Health and Human Services, 2011 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.nhlbi.nih.gov/resources/your-guide-healthy-sleep>

Boostani R, Karimzadeh F, Nami M. A comparative review on sleep stage classification methods in patients and healthy individuals. Comput Methods Programs Biomed. 2017 Mar;140:77-91.

Kim H, Kim D, Oh J. Automation of classification of sleep stages and estimation of sleep efficiency using actigraphy. Front Public Health. 2023 Jan 9;10:1092222.

Le Bon O. Relationships between REM and NREM in the NREM-REM sleep cycle: a review on competing concepts. Sleep Med. 2020 Jun;70:6-16.

CAMBIOS EN LAS FASES DEL SUEÑO

Las personas con SLG también experimentan cambios en las diferentes fases del sueño. Ello puede afectar a la duración de algunas fases o la actividad cerebral en alguna de ellas. Además, las crisis nocturnas pueden alterar el ciclo de sueño. A su vez, la falta o interrupción del sueño implica desajustes en los procesos de aprendizaje, memoria, comportamiento, pensamiento, estado de ánimo, e incluso hiperactividad y depresión. Por todo ello las crisis pueden tener consecuencias en la calidad de vida de estas personas.

Algunos medicamentos pueden causar o empeorar otros problemas de salud. Por ejemplo, el uso de benzodiacepinas para tratar los trastornos del sueño puede aumentar la posibilidad de sufrir crisis. Por eso, es importante tener en cuenta el potencial de las interacciones con medicamentos.

Cross JH, Auvin S, Falip M, Striano P, Arzimanoglou A. Expert Opinion on the Management of Lennox-Gastaut Syndrome: Treatment Algorithms and Practical Considerations. *Front Neurol*. 2017 Sep 29;8:505.

Eisensehr I, Parrino L, Noachtar S, Smerieri A, Terzano MG. Sleep in Lennox-Gastaut syndrome: the role of the cyclic alternating pattern (CAP) in the gate control of clinical seizures and generalized polyspikes. *Epilepsy Res*. 2001 Sep;46(3):241-50.



ALTERACIONES MOTORAS

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

Las personas con SLG pueden mostrar, al principio, un desarrollo psicomotor normal o padecer un retraso global (con o sin cambios en su comportamiento).

Un estudio realizado por Chevrie y su equipo en 1972 encontró que el 30 % de los pacientes tenían un retraso psicomotor antes del inicio del SLG, pero es posible que este retraso esté infradiagnosticado en niños y, en realidad, el porcentaje sea mayor.

El SLG afecta físicamente a los niños, principalmente debido a las crisis frecuentes, fuertes y agotadoras que además pueden causar lesiones. Las caídas durante las crisis también pueden provocar lesiones en la cara y la boca. Muchas de estas lesiones están relacionadas con las crisis atónicas y/o tónicas, las cuales son intratables.

Asimismo, se observan **problemas en la marcha** hasta en un tercio de las personas con SLG, ya sea que existieran previamente o que se desarrollen después del inicio de la enfermedad. Esto implica que, en algunos casos, puedan necesitar una silla de ruedas casi desde los comienzos de la enfermedad.

Adicionalmente, algunos pacientes que inicialmente pueden caminar terminan usando una silla de ruedas debido al empeoramiento de sus crisis de caída. En este sentido, en un estudio del año 2018 realizado por Reaven y colaboradores, se vio que entre el 35 y 37 % de las personas con SLG necesitaban silla de ruedas o andador.

ALGUNAS PERSONAS CON SLG NECESITAN UNA SILLA DE RUEDAS CASI DESDE LOS INICIOS DE LA ENFERMEDAD



Gallop K, Wild D, Nixon A, Verdian L, Cramer JA. Impact of Lennox-Gastaut Syndrome (LGS) on health-related quality of life (HRQL) of patients and caregivers: literature review. *Seizure*. 2009 Oct;18(8):554-8.

Reaven NL, Funk SE, Montouris GD, Saurer TB, Story TJ. Burden of illness in patients with possible Lennox-Gastaut syndrome: A retrospective claims-based study. *Epilepsy Behav*. 2018 Nov;88:66-73.

Chevrie JJ, Aicardi J. Childhood epileptic encephalopathy with slow spike-wave. A statistical study of 80 cases. *Epilepsia*. 1972 Apr;13(2):259-71.

POSIBLES RIESGOS DE FALLECIMIENTO EN EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?

EL **SLG ESTÁ VINCULADO A UN RIESGO MAYOR DE MUERTE SÚBITA INESPERADA EN EPILEPSIA (SUDEP)** EN COMPARACIÓN CON OTROS TIPOS DE EPILEPSIA.

La mortalidad en pacientes con epilepsia es 2-3 mayor comparada con la población general. Este aumento se debe a la propia causa de la epilepsia, a las complicaciones de las crisis y a las patologías asociadas a veces a esta condición. Entre las principales causas de muerte relacionadas con la epilepsia, que incluyen accidentes y status epilepticus, la más común es la muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP).

Los pacientes jóvenes con epilepsia tienen entre 24 y 28 veces más de probabilidad de muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP, por sus siglas en inglés) en comparación con el resto de la población de la misma edad, siendo la incidencia global de SUDEP de 1 por 10.000 pacientes con epilepsia. **El factor de riesgo más importante es la frecuencia de las crisis generalizadas tónico-clónicas**, aunque también se han identificado la presencia de crisis nocturnas, la edad temprana de inicio y padecer epilepsia durante mucho tiempo como factores de riesgo adicionales.

El SUDEP es una de las principales causas de fallecimiento en las personas que padecen el Síndrome de Lennox-Gastaut.

Es esencial que las personas con epilepsia y sus familias y/o cuidadores (en caso de que el paciente resida en una institución) conozcan este riesgo y tomen medidas para minimizarlo. La supervisión nocturna a través de videovigilancia u otros sistemas de alarma pueden ser útiles para detectar las crisis. En situaciones especiales, puede ser necesario que el cuidador duerma en la misma habitación o realice chequeos durante la noche para asegurarse de que el paciente esté bien.

Resnick T, Sheth RD. Early Diagnosis and Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. J Child Neurol. 2017 Oct;32(11):947-955.

Tomson T, Surges R, Delamont R, Haywood S, Hesdorffer DC. Who to target in sudden unexpected death in epilepsy prevention and how? Risk factors, biomarkers, and intervention study designs. Epilepsia. 2016 Jan;57 Suppl 1:4-16.

Autry AR, Trevathan E, Van Naarden Braun K, Yeargin-Allsopp M. Increased risk of death among children with Lennox-Gastaut syndrome and infantile spasms. J Child Neurol. 2010 Apr;25(4):441-7.

Zhang X, Zhang J, Wang J, Zou D, Li Z. Analysis of forensic autopsy cases associated with epilepsy: Comparison between sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) and not-SUDEP groups. Front Neurol. 2022 Dec 9;13:1077624.



ACCIDENTES Y GOLPES

Además del SUDEP, en las personas con SLG, los **accidentes y golpes derivados de las crisis**, el status epilepticus y otras enfermedades también constituyen posibles riesgos de fallecimiento.

Es recomendable hablar con el médico sobre este tema ya que existen tratamientos recientes que han demostrado reducir los riesgos asociados, existiendo opciones y medidas preventivas que podrían mejorar la seguridad y la calidad de vida en personas con SLG.

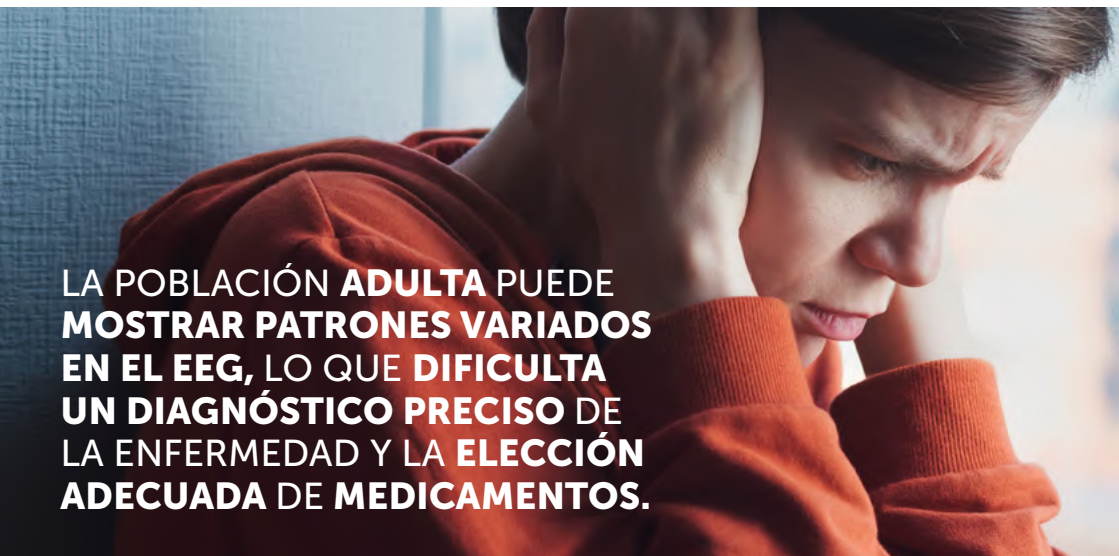
Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Helen Cross J, Donner E, et al. Practice guideline summary: Sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. Neurology 2017;88(17):1674-80.

Young C, Shankar R, Henley W, Rose A, Cheatte K, Sander JW. SUDEP and seizure safety communication: Assessing if people hear and act. Epilepsy Behav 2018;86:200-3.

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. Epilepsy Behav. 2021 Jan;114(Pt A):107612.

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD CON LA EDAD

¿Cómo se manifiesta el Síndrome de Lennox-Gastaut?



LA POBLACIÓN ADULTA PUEDE **MOSTRAR PATRONES VARIADOS EN EL EEG**, LO QUE **DIFICULTA UN DIAGNÓSTICO PRECISO DE LA ENFERMEDAD Y LA ELECCIÓN ADECUADA DE MEDICAMENTOS.**

Aunque las características del SLG en niños están claramente definidas, estas características pueden cambiar con el tiempo y **manifestarse de manera diferente en los adultos con SLG**. Esto hace que la población adulta pueda mostrar patrones variados en el EEG, lo que dificulta un diagnóstico preciso de la enfermedad y la elección adecuada de medicamentos para controlar las crisis.

En la edad adulta, más de la mitad de las personas diagnosticadas con SLG durante la infancia ya no presentan todas las características clínicas y del EEG que identifican a este síndrome. En estos casos, el diagnóstico se basa principalmente en el **historial médico del paciente** y en la **exploración física**.

La frecuencia, gravedad y variedad de los tipos de crisis generalmente disminuyen con el tiempo, aunque **las crisis tónicas tienden a persistir**. Solo un pequeño grupo de adultos con SLG muestra complejos punta-onda lenta en su EEG en la edad adulta. Sin embargo, la **actividad paroxística rápida generalizada durante el sueño parece ser relativamente común entre los adultos con SLG**.

1 | DETERIORO COGNITIVO

Más del 90 % de las personas con SLG **experimentan un deterioro cognitivo de moderado a severo en la edad adulta**. Esto, a menudo, va de la mano de **problemas de comportamiento**, lo que puede afectar tanto a su vida social y calidad de vida como a la de quienes los rodean. Para abordarlos, se pueden requerir **intervenciones específicas además de los cuidados médicos**, lo que involucra tanto a los cuidadores como a las instituciones. En general, se ha observado que el inicio tardío del SLG se relaciona con un pronóstico cognitivo más favorable.

Con la llegada a la edad adulta, **surgen nuevas preocupaciones para las familias**, como la custodia legal, los cuidados específicos necesarios para los adultos con SLG, la planificación financiera, el acceso a servicios especializados e instituciones y las oportunidades laborales para estos adultos.

Para comprender cómo afecta el SLG a la vida laboral de estas personas, un estudio realizado por Yagi y colaboradores en 1996 evaluó la situación laboral de 102 adultos con SLG. Desafortunadamente, solo 12 de ellos tenían un empleo estable. Otros 36 tenían trabajos a tiempo parcial o un empleo protegido. La mayoría (54 de ellos) se encontraba en situación de desempleo.

Hay plataformas diseñadas especialmente para ayudar a mejorar y fortalecer la memoria y otras habilidades mentales que podrían verse afectadas debido a la epilepsia, ayudando a reducir el impacto que esta pueda tener en la vida diaria. Estas actividades se pueden realizar desde diferentes dispositivos con conexión a internet, como ordenador (web), tablet y smartphone (app). Es importante hablar con el equipo médico para encontrar el programa de entrenamiento cognitivo más adecuado a las necesidades específicas del paciente.

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci.* 2018 Mar;39(3):403-414.

Montouris G, Aboumatar S, Burdette D, Kothare S, Kuzniecky R, Rosenfeld W, Chung S. Expert opinion: Proposed diagnostic and treatment algorithms for Lennox-Gastaut syndrome in adult patients. *Epilepsy Behav.* 2020 Sep;110:107146.

Glauser TA. Following catastrophic epilepsy patients from childhood to adulthood. *Epilepsia.* 2004;45 Suppl 5:23-6.

Yagi K. Evolution of Lennox-Gastaut syndrome: a long-term longitudinal study. *Epilepsia* 1996;37(Suppl 3):48-51.

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. *Epilepsy Behav.* 2021 Jan;114(Pt A):107612.

CogniFit Research. Entrenamiento cognitivo para personas con epilepsia. [Internet]. CogniFit Inc. 2023 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.cognifit.com/es/que-es-cognifit>

2 | TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS Y ALTERACIONES DEL COMPORTAMIENTO

Los **trastornos psiquiátricos** pueden ser más prevalentes con la edad, especialmente los cambios repentinos de humor, la **ansiedad**, la **depresión** y las **conductas desafiantes u oposicionistas**, es decir, aquellas que siguen un patrón frecuente de ira, irritabilidad, discusiones y desobediencia hacia figuras de autoridad.

El deterioro cognitivo aumenta el riesgo de estos problemas, y sin embargo el diagnóstico psiquiátrico puede resultar particularmente complicado. Las dificultades de comunicación y la frustración pueden confundirse con psicosis.

En estos casos, es importante que estos pacientes sean **evaluados y tratados tempranamente por profesionales de la salud mental**, así como considerar un tratamiento no farmacológico mediante **terapia conductual**, la cual puede resultar sorprendentemente efectiva.

En algunos casos, en función de la intensidad y repercusión de estas alteraciones, se recomienda también el tratamiento con medicamentos antidepresivos o antipsicóticos, eligiendo siempre aquellos con un menor riesgo para inducir crisis epilépticas. De todos modos, **es esencial vigilar de cerca cualquier cambio en las crisis y en el comportamiento de aquellos que reciben tratamiento con ciertos medicamentos**.

3 | ALTERACIONES DEL SUEÑO

Aunque los adultos con SLG pueden experimentar menos crisis durante el día, **continúan experimentando episodios de contracciones musculares durante la noche**. Un estudio realizado por Sforza y su equipo en 2016 encontró que las irregularidades en el registro del EEG eran más pronunciadas en las primeras 3 horas de sueño y disminuían significativamente hacia el final. También observaron que la actividad epiléptica era más común durante la fase II y el sueño lento en comparación con la fase I y la fase REM, lo que podría **afectar a la calidad del sueño** en estos pacientes.

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. Epilepsy Behav. 2021 Jan;114(Pt A):107612.

Sforza E, Mahdi R, Roche F, MAEDer M, Foletti G. Nocturnal interictal epileptic discharges in adult Lennox-Gastaut syndrome: the effect of sleep stage and time of night. Epileptic Disord 2016;18(1):44–50.



4 | MUJERES CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT Y EMBARAZO

Las mujeres con SLG pueden tener **embarazos no planificados y de alto riesgo**. Factores como la edad temprana, la monoparentalidad y la falta de seguimiento prenatal pueden aumentar este riesgo. Aquellas con epilepsia refractaria (es decir, que no responde al tratamiento) tienen más probabilidades de experimentar **partos prematuros**.

También es común que las mujeres con SLG tengan un riesgo elevado de embarazos no deseados debido al uso insuficiente de métodos anticonceptivos adecuados. Algunos fármacos anticrisis epilépticas (FACE) pueden reducir la efectividad de los anticonceptivos hormonales, por lo que se recomienda el uso de otros métodos, como dispositivos intrauterinos (DIU) o la ligadura de trompas, para prevenir embarazos no planificados.

Además, las mujeres con SLG y sus familiares deberían recibir formación orientada a la prevención de la explotación sexual, abuso y enfermedades de transmisión sexual.

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. Epilepsy Behav. 2021 Jan;114(Pt A):107612

5 | CAÍDAS Y OTRAS LESIONES

Las **caídas repetidas** pueden ocasionar lesiones en las personas con SLG, afectando su calidad de vida. Además, pueden experimentar un **empeoramiento gradual de la forma de caminar** y otras alteraciones del movimiento. Las crisis también pueden llevar a situaciones peligrosas como **ahogamientos, quemaduras, fracturas y lesiones en la cara y en los tejidos blandos**. Estas situaciones son más comunes en adultos con SLG que con otro tipo de epilepsia debido a la alta frecuencia de las crisis, especialmente las de caída.

Por eso, es importante para los adultos con SLG trabajar en la mejora de la movilidad y promover el ejercicio físico para reducir el riesgo de caídas no relacionadas con las crisis. **El ejercicio regular puede ser muy beneficioso** para personas con enfermedades neurodegenerativas al reducir la inflamación y el estrés, fomentar la socialización y disminuir las crisis epilépticas. También puede aliviar los síntomas de depresión y ansiedad y mejorar la función cognitiva y la salud ósea. No obstante, el ejercicio físico que pueda realizar la persona con SLG dependerá del estado en el que se encuentre.

CUANDO LAS **CAÍDAS** ESTÁN RELACIONADAS PRINCIPALMENTE CON LAS **CRISIS**, ES ESENCIAL **AJUSTAR EL ENTORNO PARA EVITAR GOLPES CON OBJETOS O MUEBLES**.

Hay estrategias que pueden ayudar a reducir el riesgo de caídas y mejorar la calidad de vida de los adultos con SLG. Estas incluyen el uso de **ayudas técnicas o dispositivos adaptados, hacer ajustes en el entorno** para hacerlo más seguro, recibir **formación específica** en seguridad, aprender a **manejar las crisis y controlar las medicaciones** que puedan aumentar el riesgo de caídas.

EN ALGUNOS CASOS SERÁ **RECOMENDABLE EL USO DE UN CASCO PARA PREVENIR LESIONES GRAVES, ESPECIALMENTE EN LA CABEZA Y LA CARA**.

Cavalcante BRR, Improtá-Caria AC, Melo VH, De Sousa RAL. Exercise-linked consequences on epilepsy. *Epilepsy Behav.* 2021 Aug;121(Pt A):108079

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. *Epilepsy Behav.* 2021 Jan;114(Pt A):107612.

DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

DEBIDO A LA **COMPLEJIDAD Y GRAVEDAD** QUE CARACTERIZAN AL SLG, ES FUNDAMENTAL **DIAGNOSTICARLO CON PRECISIÓN** Y EN LAS **ETAPAS INICIALES** PARA UN **MEJOR PRONÓSTICO Y MANEJO GENERAL** DE LA PERSONA AFECTADA.

En general, el diagnóstico del SLG se basa en:

La presencia de **diferentes tipos de crisis**: crisis tónicas, ausencias atípicas, crisis atónicas (*crisis de caída*) y status epilepticus no convulsivo*

Complejos punta-onda en el patrón interictal del EEG y actividad rápida paroxística generalizada, principalmente durante la fase NREM del sueño.

La presencia de **deterioro cognitivo y alteraciones del comportamiento**.

*(NCSE por sus siglas en inglés)

EL SLG PUEDE PARECER SIMILAR A OTRAS FORMAS DE EPILEPSIA INFANTIL

En la práctica, **el diagnóstico del SLG es complejo**. Como consecuencia de las diferentes causas que pueden originarlo, el SLG presenta una gran **variabilidad clínica** entre pacientes, **especialmente en su inicio**, pudiendo haber un retraso entre la aparición de los primeros síntomas y la presentación de todas las características que lo definen.

En muchos casos, el SLG puede parecer similar a otras formas de epilepsia infantil, lo que complica la identificación temprana de la enfermedad. Un estudio realizado por Bert y su equipo en 2018 reveló que solo el 0,7 % de los niños/as en el estudio fueron diagnosticados y diagnosticadas inicialmente con SLG. Sin embargo, esta cifra aumentó al 3,4 % en los años siguientes del estudio.

Por otra parte, entre la comunidad científica, también existe variabilidad de opiniones acerca de los límites, características y causas específicas del SLG, lo que representa otro factor adicional que dificulta el diagnóstico de este síndrome.

El diagnóstico temprano del SLG es muy importante para poder iniciar el tratamiento lo antes posible y mejorar el pronóstico a largo plazo. En niños, es especialmente importante considerando el daño que se produce en las estructuras cerebrales en las primeras etapas de esta enfermedad. El SLG en los niños se suele manifestar entre los 3-5 años de edad, periodo crítico para su desarrollo cerebral, donde son más susceptibles a las alteraciones que caracterizan a este síndrome.

Bourgeois BF, Douglass LM, Sankar R. Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach to differential diagnosis. *Epilepsia*. 2014 Sep;55 Suppl 4:4-9.

Resnick T, Sheth RD. Early Diagnosis and Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol*. 2017 Oct;32(11):947-955.

Berg AT, Levy SR, Testa FM. Evolution and course of early life developmental encephalopathic epilepsies: Focus on Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*. 2018 Nov;59(11):2096-2105.



TÉCNICAS DE DIAGNÓSTICO

Diagnóstico del Síndrome de Lennox-Gastaut

Para diagnosticar el SLG, **los médicos deben emplear y combinar varias técnicas, incluyendo el uso de neuroimagen y el EEG, así como la evaluación del neurodesarrollo, la neuropsicología, la genética y el estado metabólico**. La evaluación del paciente debería incluir su historia familiar, así como la historia clínica relacionada con el **nacimiento**. Esto ayuda a identificar posibles causas del SLG, como **lesiones cerebrales vinculadas a malformaciones, infecciones, espasmos infantiles o lesiones producidas durante el parto**, como por ejemplo aquellas debidas a la falta de oxígeno.

La **resonancia magnética nuclear (RMN)** puede ser útil en la identificación temprana del origen del SLG relacionado con lesiones cerebrales localizadas. Otras pruebas, como por ejemplo la RMN con espectroscopia y la **tomografía por emisión de positrones (TEP)**, pueden ser útiles para identificar alteraciones metabólicas en pacientes con manifestaciones clínicas del SLG, pero que muestren una RMN normal.

Resnick T, Sheth RD. Early Diagnosis and Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol*. 2017 Oct;32(11):947-955.

EL ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG)

Diagnóstico del Síndrome de Lennox-Gastaut

Esta prueba se realiza en el servicio de neurofisiología o en el servicio de neurología del hospital.

¿CUÁLES SON LOS FUNDAMENTOS DEL EEG?

El objetivo del EEG es estudiar la actividad cerebral captando desde el exterior las señales emitidas por las neuronas.

Las señales neuronales se recogen mediante unos electrodos colocados sobre el cuero cabelludo y el rostro.

El EEG realizado en laboratorio pone de manifiesto las anomalías características que se presentan entre las crisis, ya sea de forma permanente o intermitente: puntas, puntas-onda, etc.

En ocasiones, estas anomalías sólo se presentan durante el sueño, en especial en los niños. Por consiguiente, el EEG es importante que incluya vigilia y sueño.

¿CÓMO SE DESARROLLA LA PRUEBA?

El EEG es una prueba realizada por especialistas médicos (neurólogos, neurofisiólogos o neuropediatras) en el centro hospitalario.

El EEG es indoloro y no presenta ningún riesgo.

Para un EEG estándar, el técnico coloca sobre la cabeza del niño un casco blando para fijar entre 10-20 electrodos recubiertos de un gel conductor.

Después de la prueba se utiliza un champú convencional para eliminar los restos de gel conductor.

¿QUÉ INFORMACIÓN PROPORCIONA EL EEG?

El EEG contribuye al diagnóstico de la epilepsia, pero también se utiliza en el seguimiento de los pacientes con epilepsia en tratamiento y en los intentos de suspender la medicación.

En el caso de los pacientes pediátricos, el EEG también está indicado en el caso de trastornos del neurodesarrollo, problemas de lenguaje (en particular en la pérdida o la regresión de avances en el desarrollo del lenguaje), y se investigan qué otras actividades eléctricas podrían contribuir a su diagnóstico.

¿CUÁLES SON LAS DIFERENTES MODALIDADES DE REGISTRO DEL EEG?

El EEG se adapta a cada paciente. En función de la indicación, el médico elige la modalidad de registro más adecuada.

Por ello se solicita a los padres que proporcionen el máximo detalle sobre las crisis o acontecimientos sospechosos para adaptar la prueba a las respuestas investigadas.

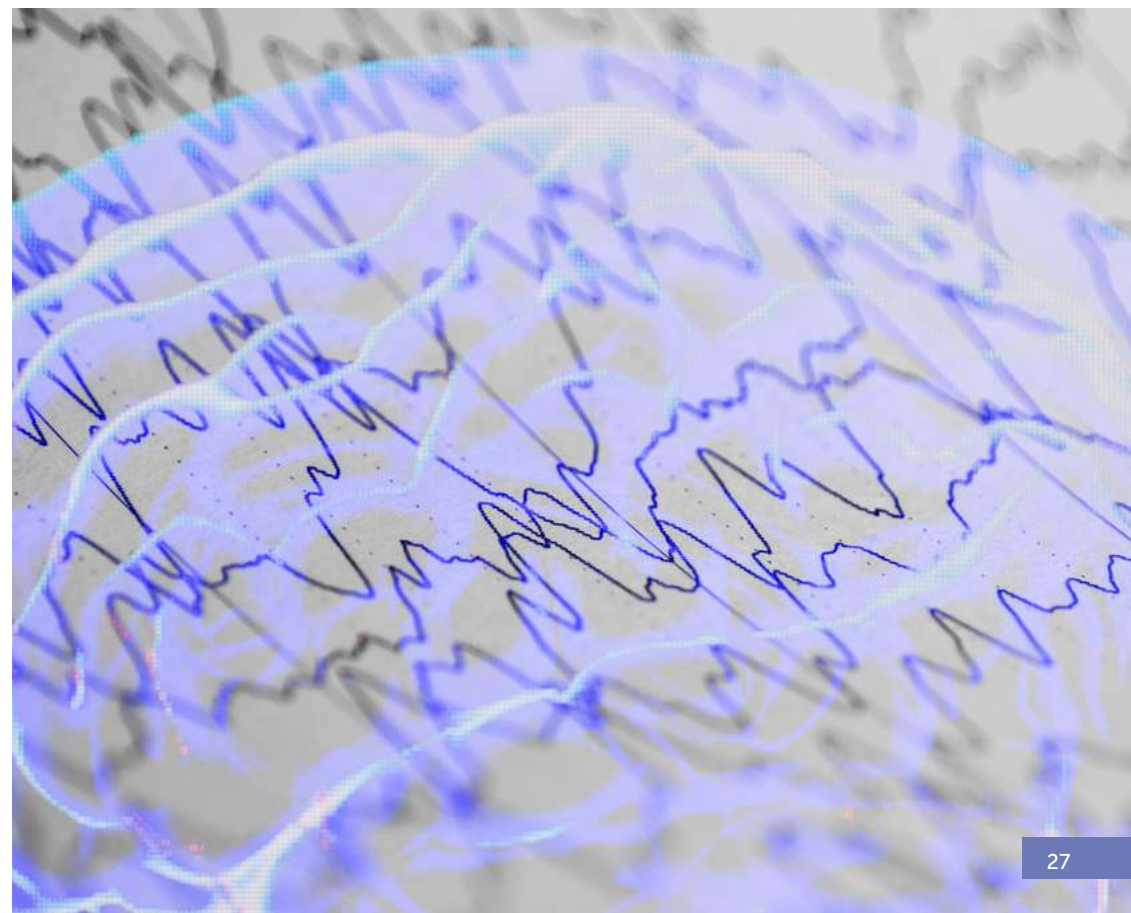
Hay diferentes modalidades de EEG:

EEG con vídeo o vídeo-EEG

La duración será determinada por el médico. Cuando el registro sea de 24 horas o más será necesario el ingreso en el hospital. Si el EEG de vigilia no aporta suficiente información se realiza una monitorización prolongada para registrar la actividad eléctrica anormal.

EEG estándar o convencional
Puede realizarse en vigilia o en sueño. Suele ser de corta duración.

EEG con electrodos intracraneales
Se utiliza para estudiar el foco epiléptico. Se trata de una prueba invasiva que normalmente sirve para completar el estudio prequirúrgico.



López Pisón J, Dolz Zaera I, Arana Navarro T. El electroencefalograma en el estudio y control de la epilepsia. Form Act Pediatr Aten Prim. 2013;6:216-26

Benbadis SR, Beniczky S, Bertram E, MacIver S, Moshé SL. The role of EEG in patients with suspected epilepsy. Epileptic Disord. 2020 Apr 1;22(2):143-155.

Ramos-Argüelles F, Morales G, Egozcue S, Pabón R.M., Alonso M.T. Técnicas básicas de electroencefalografía: principios y aplicaciones clínicas. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2009 [consultado 2023 Sep 15]; 32(Supl 3): 69-82. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272009000600006&lng=es.

EL EEG ESTÁNDAR DEL NIÑO Y SU IMPORTANCIA EN EL SUEÑO

Diagnóstico del Síndrome de Lennox-Gastaut

En los niños menores de 5 años, el EEG implica habitualmente un registro de sueño espontáneo.

La programación de los EEG se realiza en función de los horarios fisiológicos del sueño del niño, es decir, durante la siesta de la mañana en niños menores de 1 año y durante la siesta de la tarde en niños de entre 1 y 4 años de edad.



La tranquilidad y la sensación de seguridad resultan imprescindibles para que el niño se duerma de forma rápida y eficaz.



El niño no debe dormirse hasta que se hayan colocado en su cabeza los electrodos del EEG, y no en la sala de espera.



En la sala de donde se realiza la prueba, una vez colocado el casco de electrodos, se acuesta al niño con luz tenue y música suave.

En la práctica...



Se solicita a los padres que traigan chupetes, peluches y otros objetos que favorezcan el sueño. Sobre todo, evitar que el niño se duerma durante el trayecto hasta llegar al hospital.



En el caso de los niños más mayores, se recomienda a los padres que acuesten a los niños más tarde, y que los despierten más temprano, de madrugada, con el objetivo de obtener un registro de la siesta después de un buen almuerzo a primera hora de la tarde.



¿QUÉ ES UN EEG CON VÍDEO O UN VÍDEO-EEG?

Se trata de un registro EEG asociado a un registro mediante vídeo. Para ello se instala una cámara de vídeo que registra el comportamiento del paciente de forma simultánea a su EEG.

Esta prueba permite **grabar una crisis al mismo tiempo que se registra el EEG.**

También permite comparar de forma sincronizada los fenómenos observados, como los sobresaltos o los movimientos involuntarios, y la actividad eléctrica cerebral. Su duración será determinada por el médico.



EEG Y MEDICAMENTOS

Normalmente no se utiliza ningún medicamento para inducir el sueño.

¡ATENCIÓN!

No deben interrumpirse los tratamientos habituales del niño.

PRUEBAS DE NEUROESTIMULACION

Diagnóstico del Síndrome de Lennox-Gastaut

¿CÓMO SE DESARROLLAN LAS PRUEBAS DE NEUROESTIMULACIÓN?

Las pruebas de estimulación son recomendables en algunas situaciones.

Las dos pruebas de estimulación principales que se realizan en niños que se muestran colaborativos son la "prueba de estimulación luminosa intermitente" y la "prueba de hiperventilación".

Prueba de estimulación luminosa intermitente

En esta prueba, se expone al niño a pulsos de luz intermitente de diez segundos de duración a distintas frecuencias en los que el niño abre y cierra los ojos cinco segundos en cada frecuencia. La duración total no debe exceder los seis minutos.

Esto permite verificar la posible fotosensibilidad de algunos niños. Esta prueba está particularmente indicada en las epilepsias fotosensibles, y permite identificar las bandas de frecuencias con respuestas positivas, y orientar así las posibles medidas preventivas.

Prueba de hiperventilación

Esta prueba consiste en respirar profundamente entre 3-5 minutos, con una tasa aproximada de entre 20-30 respiraciones por minuto. Esto permite identificar diversas anomalías.

Se utiliza en las ausencias típicas entre otros tipos de crisis, donde la hiperventilación favorece las mismas. En ese caso, la prueba se repetirá dos veces durante cuatro minutos. Esta prueba requiere voluntariedad por lo que en pacientes con discapacidad intelectual grave muchas veces no se puede realizar.

López Pisón J, Dolz Zaera I, Arana Navarro T. El electroencefalograma en el estudio y control de la epilepsia. Form Act Pediatr Aten Prim. 2013;6;216-26

Benbadis SR, Beniczky S, Bertram E, MacIver S, Moshé SL. The role of EEG in patients with suspected epilepsy. Epileptic Disord. 2020 Apr 1;22(2):143-155.

Ramos-Argüelles F, Morales G., Egozcue S., Pabón R.M., Alonso M.T. Técnicas básicas de electroencefalografía: principios y aplicaciones clínicas. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2009 [consultado 2023 Sep 15] ; 32(Supl 3): 69-82. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272009000600006&lng=es.

DIAGNÓSTICO EN LA EDAD ADULTA

Diagnóstico del Síndrome de Lennox-Gastaut

A menudo, el SLG pasa desapercibido en la edad adulta debido a la evolución de sus características clínicas y las alteraciones del EEG, siendo más difíciles de reconocer, y a un menor conocimiento de este síndrome entre los profesionales sanitarios que tratan a esta población en edad adulta.

EL SLG PUEDE RESULTAR MÁS DIFÍCIL DE RECONOCER EN LA EDAD ADULTA

Los adultos con SLG suelen presentar **menos crisis de caída**. Sin embargo, **las crisis tónicas nocturnas son frecuentes**.

Además de los cambios en el tipo de crisis y su frecuencia, también hay importantes cambios en el EEG de estos adultos: los complejos punta-onda lenta rara vez se observan, pero la **actividad rápida paroxística generalizada suele persistir durante el sueño**.

Sin embargo, debido a que **muchos adultos con SLG no son diagnosticados correctamente**, no reciben un tratamiento ni un seguimiento de sus síntomas adecuados.

Aunque hay casos de inicio de esta enfermedad en la segunda década de la vida, **generalmente se manifiesta en la infancia**.

En un estudio realizado por Roger y colaboradores en 1987 con 338 pacientes con SLG desde la infancia hasta la edad adulta, se observó que casi la mitad de los pacientes adultos seguían presentando las características que definen el SLG. Un 37 % presentaba síntomas menos graves, coincidiendo con un inicio de la enfermedad más tardío, pero incluso en este grupo, el 20 % de los pacientes continuaba teniendo crisis y problemas neurológicos y psiquiátricos persistentes.

Roger J, Rémy C, Bureau M, Oller-Daurella L, Beaumanoir A, Favel P, Dravet C. Le syndrome de Lennox-Gastaut de l'adulte [Lennox-Gastaut syndrome in the adult]. Rev Neurol (Paris). 1987;143(5):401-5. French.

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. Epilepsy Behav. 2021 Jan;114(Pt A):107612.

TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

¿QUÉ TRATAMIENTOS HAY PARA EL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT?

Tratamiento del Síndrome de Lennox-Gastaut

El SLG es una encefalopatía epiléptica y del neurodesarrollo **crónica, compleja y que no responde bien al tratamiento farmacológico**. Es importante que el tratamiento sea **personalizado** y vaya encaminado a **mejorar la calidad de vida** de la persona con SLG a través de un equilibrio entre el control de las crisis y los efectos adversos de los medicamentos.

Es importante tener en cuenta que el SLG puede presentarse de manera diferente en función de la edad de inicio, y que el tratamiento puede variar en función de la edad del paciente. No obstante, tanto el diagnóstico como el tratamiento deben adaptarse a las necesidades individuales de cada individuo, independientemente de la edad de inicio.

Los objetivos del tratamiento del SLG son los siguientes:

- Suprimir las crisis que provocan caídas, ya que son las más invalidantes.
- Evitar usar varios medicamentos agresivos que puedan tener muchos efectos adversos o difícil tolerancia.
- Reducir el número total e intensidad de las crisis.
- Optimizar los aspectos cognitivos y conductuales de la persona con SLG.
- Reducir el número de días con uso de medicación de rescate, es decir, aquella que se administra solo en situaciones específicas para detener rápidamente las crisis y así evitar que se produzca una situación de emergencia, generalmente un status epilepticus.
- Mejorar la capacidad de atención y las funciones ejecutivas.
- Prevenir la aparición de status epilepticus.
- Disminuir o suprimir el riesgo de SUDEP.
- Mejorar globalmente la calidad de vida de pacientes y cuidadores.

Abordaje farmacológico y no farmacológico

El abordaje del SLG puede ser tanto farmacológico como no farmacológico, y es importante destacar que, a pesar de que todos los tratamientos prescritos en el SLG tienen cierta eficacia en el control de las crisis, **actualmente no es posible lograr la ausencia total de ellas**.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

FÁRMACOS ANTICRISIS EPILÉPTICAS (FACE)

Los fármacos anticrisis epilépticas (FACE) son una parte fundamental del tratamiento con fármacos. Además de estos, y debido al difícil control de las crisis, estos pacientes suelen tener que recurrir frecuentemente a medicación de rescate en el momento en el que suceden.

MEDICACIÓN DE RESCATE

Su finalidad es parar rápidamente las crisis para evitar que se produzca una situación de emergencia (generalmente un status epilepticus). Si se utilizan bien y son efectivas pueden hacer que el paciente no necesite ir a urgencias. Si no consiguen parar las crisis, el paciente tendrá que ir al hospital ya que las crisis que no ceden o que se producen muy seguidas unas de otras son una emergencia vital.

LOS FÁRMACOS ANTICRISIS EPILÉPTICAS (FACE) SON UNA PARTE FUNDAMENTAL DEL TRATAMIENTO CON FÁRMACOS.

LA MEDICACIÓN DE RESCATE SON MEDICINAS QUE SE ADMINISTRAN SOLO EN SITUACIONES ESPECÍFICAS.

Advertencia

Las medicinas de rescate no sustituyen a los tratamientos antiepilépticos habituales, que tendrán que seguir utilizándose de forma regular. Se utilizan además de ellos.

Otra forma de "tratamiento de rescate" puede ser pasar el imán en aquellos pacientes que llevan puesto un estimulador del nervio vago, porque a veces las crisis se detienen. En la sección Neuromodulación podrá encontrar más información sobre la estimulación del nervio vago.

Las medicinas de rescate más utilizadas pertenecen a la familia de las benzodiacepinas. Dependiendo de cuál sea, se pueden colocar debajo de la lengua, entre los dientes y la mejilla para que se absorban por la mucosa bucal, por vía rectal, por vía nasal y por vía oral (tragadas).

El tipo de medicina de rescate y la forma en que está disponible varían en los diferentes países.

La dosis y el momento concreto en que aplicar un tratamiento de rescate deben ser individualizados para cada paciente.

Algunas situaciones en las que estas medicinas se pueden usar son:

Crisis más largas de lo habitual (por ejemplo, más de 3-5 minutos en una convulsión generalizada)

Crisis repetidas con más frecuencia de lo habitual, especialmente si el paciente no se recupera bien entre una y otra.

Efectos secundarios

Los efectos secundarios más frecuentes incluyen somnolencia y, si se utiliza una dosis mayor de lo recomendada, depresión respiratoria. Por eso hay que seguir siempre las instrucciones del neurólogo, que tendrá en cuenta el tipo de crisis del paciente y sus otras enfermedades.



TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

LA DIETA CETOGENICA

Es aquella con un **alto contenido de grasa, pocos hidratos de carbono y suficientes proteínas** para que el niño crezca. Se llama "cetogénica" porque el cuerpo genera cetonas cuando utiliza la grasa como fuente de energía en lugar de los hidratos de carbono.

Es una terapia **complementaria al tratamiento farmacológico** que resulta efectiva y bien tolerada por las personas con SLG. Además de mostrar efectividad sobre la **reducción de las crisis epilépticas, mejora el estado de ánimo, el nivel de alerta y actividad, la atención y la interacción social.**

Evidencia científica

Entre los años 1994 y 2012, 71 niños con SLG siguieron una dieta cetogénica en el Hospital Johns Hopkins (EE. UU.). El 92 % de estos niños presentaban crisis diarias (tónicas, atónicas ausencias atípicas y mioclónicas). A los 6 meses, el 51 % experimentaron una reducción del 50 % de sus crisis y el 23 % alcanzó el 90 % de reducción de crisis. Los resultados fueron similares a los 12 meses. Además, el tratamiento farmacológico con FACE pudo reducirse en 32 niños (45 %). Estos resultados sugieren que la dieta cetogénica puede ser eficaz en aproximadamente en el 50 % de los niños con SLG.

Pedró Giner C. Manual para la práctica de la dieta cetogénica. [Internet]. SEGHNP; 2016 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.seghnp.org/documentos/manual-para-practica-de-dieta-cetogenica>

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. Neurol Sci. 2018 Mar;39(3):403-414

Kossoff EH, W.; Shields W. Donald; Nonpharmacologic care for patients with Lennox-Gastaut syndrome: Ketogenic diets and vagus nerve stimulation; Epilepsia; 2014;55;Suppl 4:29-33

Lemmon ME, Terao NN, Ng YT, Reisig W, Rubenstein JE, Kossoff EH. Efficacy of the ketogenic diet in Lennox-Gastaut syndrome: a retrospective review of one institution's experience and summary of the literature. Dev Med Child Neurol. 2012 May;54(5):464-8.

LA DIETA CETOGENICA PUEDE SER EFICAZ EN APROXIMADAMENTE EL 50 % DE LOS NIÑOS CON SLG.

A pesar de estos resultados y de su uso continuo desde el año 1970 para tratar la epilepsia, los médicos aún no han confirmado el mecanismo y la relación entre la mayor concentración de cetonas en sangre y el buen pronóstico de la enfermedad.

Además, **su efecto es variable**, ya que se ha visto que algunos tipos de crisis

epilépticas parecen responder mejor que otras a este tipo de alimentación.

En las etapas tempranas de la enfermedad, esta dieta debe **pautarse por parte de un médico junto con un dietista o nutricionista**. Los niños que están a dieta deben tener un seguimiento cercano por parte del equipo médico/nutricionista para que la sigan

correctamente y obtengan los nutrientes necesarios. Por norma general, el comienzo de esta pauta alimentaria se realizará desde el hospital, ya que permite una mejor detección y tratamiento de las posibles complicaciones agudas y un aprendizaje adecuado y gradual de los padres.

Los bebés que deben hacer una dieta cetogénica reciben una fórmula médica especial. Los niños que reciben nutrición a través de una sonda también pueden usar una fórmula médica adaptada a este tipo de dieta. El resto, es decir los niños de 1 a 3 años y los de mayor edad, pueden hacer la dieta cetogénica comiendo alimentos hechos con recetas especiales.

ALIMENTOS DE LA DIETA CETOGENICA



Pedró Giner C. Manual para la práctica de la dieta cetogénica. [Internet]. SEGHNP; 2016 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.seghnp.org/documentos/manual-para-practica-de-dieta-cetogenica>

Efectividad

Aunque **los efectos de la dieta cetogénica no son rápidos ni fáciles de obtener**, en cuestión de unos pocos meses se puede llegar a saber si está siendo efectiva. En caso afirmativo y si se verifican 2 años de buen control de la enfermedad, el médico puede recomendar su retirada gradual a lo largo de varios meses para evitar que se desencadenen nuevas crisis.

Aun así, hay personas que mantienen una dieta cetogénica durante años, aunque sea **difícil mantener una dieta tan estricta**. De hecho, las dificultades para seguirla pueden suponer una alteración importante en el estilo de vida del paciente que a su vez condicione su seguimiento. Cuando se trata de niños con SLG, las siguientes pautas pueden ayudar a los padres y cuidadores a implementar este tipo de dieta:

PAUTAS DE AYUDA PARA LA IMPLEMENTACIÓN DE LA DIETA CETOGÉNICA

1

Mantener los alimentos que el niño no pueda comer **fuera de su vista y de su alcance**.

2

Contar con el **apoyo de un médico o dietista/nutricionista**.

3

Asegurarse de que toda la familia y otros cuidadores **comprendan la dieta y ayuden al niño a seguirla**.

4

Mantener una **buena comunicación con los profesores y el personal del colegio** para que el niño pueda seguir la dieta mientras está en la escuela.

5

Mantener una buena organización y **cumplimiento de las visitas regulares de seguimiento nutricional** con el médico y dietista/nutricionista.

En muchas familias, el esfuerzo por adaptar la dieta se compensa con creces al lograr un mejor control de las crisis y una menor necesidad de usar medicación.

Tran L. Dieta cetogénica para la epilepsia. [Internet]. Nemours Children's Health; 2022. [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://kidshealth.org/es/parents/ketogenic-diet.html>

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci*. 2018 Mar;39(3):403-414.

Alternativas a la dieta cetogénica

Por otro lado, ante las restricciones que conlleva la dieta cetogénica y la necesidad de ingerir más proteínas para el correcto crecimiento, se ha diseñado la llamada **dieta Atkins**, una alternativa menos restrictiva que permite que el paciente genere cetonas para ayudar a controlar las crisis convulsivas. Otra opción es la **dieta de índice glucémico bajo**.

Efectos secundarios

Esta dieta tiene **potenciales efectos secundarios**. No obstante, **el riesgo de que sean graves es bajo**. Los más frecuentes son estreñimiento, vómitos, dolor abdominal, falta de energía, hambre, deshidratación, aumento del colesterol en sangre (hipercolesterolemia), déficits de minerales, formación de cálculos renales, acidosis metabólica y alteración del crecimiento.

Ante cualquier duda, es necesario consultar con el médico y/o dietista nutricionista, incluyendo la posibilidad de seguir alguna otra dieta menos estricta sobre la que exista cierta evidencia de eficacia y tolerabilidad en personas con SLG.



Sharma S, Jain P, Gulati S, Sankhyan N, Agarwala A. Use of the modified Atkins diet in Lennox Gastaut syndrome. *J Child Neurol*. 2015 Apr;30(5):576-9.

Kim SH, Kang HC, Lee EJ, Lee JS, Kim HD. Low glycemic index treatment in patients with drug-resistant epilepsy. *Brain Dev*. 2017 Sep;39(8):687-692.

Gorria Redondo N, Angulo García ML, Montesclaros Hortigüela Saeta M, Conejo Moreno D. Dieta cetogénica como opción terapéutica en la epilepsia refractaria [Ketogenic diet as a therapeutic option in refractory epilepsy]. *An Pediatr (Barc)*. 2016 Jun;84(6):341-3.

García-Peñas JJ. Epilepsia, cognición y dieta cetogénica [Epilepsy, cognition and ketogenic diet]. *Rev Neurol*. 2018 Mar 1;66(S01):S71-S75. Spanish.



TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO | NEUROMODULACIÓN

La neuromodulación es un conjunto de técnicas que actúan mediante un **dispositivo implantado en el paciente**, el cual altera la actividad nerviosa vía impulsos eléctricos dirigidos directamente a determinadas regiones del cerebro o a nervios concretos.

Todas ellas requieren una cierta intervención quirúrgica para la implantación del dispositivo. Una de las más utilizadas es **la estimulación del nervio vago (ENV)**.

LA **ENV** ES UNA **TÉCNICA DE NEUROMODULACIÓN QUE PUEDE SERVIR COMO TRATAMIENTO COMPLEMENTARIO PARA REDUCIR LA FRECUENCIA DE LAS CRISIS** EN PACIENTES QUE **NO RESPONDEN AL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO** CON FACE Y NO SON SUSCEPTIBLES A RECIBIR CIRUGÍA.

LGS Foundation "About Epilepsy Surgery". [Internet]. 2021. [revisado 10 Abr 2022 consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.lgsfoundation.org/what-is-epilepsy-surgery/>

Anzilotti Amy W. Estimulador del nervio vago para tratar la epilepsia. [Internet]. Humana: 2021. [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://kidshealth.org/HumanaKentucky/es/parents/vagus-nerve-stimulator.html>

National Institute for Health and Care Excellence. Vagus nerve stimulation for refractory epilepsy in children. [Internet]. NICE, March 2004 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ipg50>

Evidencia científica

Existen numerosos estudios que demuestran la eficacia, tolerabilidad y seguridad de esta técnica en niños con SLG. Por ejemplo, en un estudio retrospectivo de 2001 realizado por Karceski y colaboradores con más de 500 pacientes, más de la mitad de ellos habían conseguido una reducción del 50 % de sus crisis a los 18 meses o incluso antes.

Estos resultados fueron similares tanto para aquellos pacientes que tuvieron una cirugía previa (como por ejemplo una callosotomía) como los que no.

En otro estudio por Frost y colaboradores (2001) con 50 pacientes con SLG, las crisis de caída y las ausencias atípicas disminuyeron hasta más del 80 % a los 6 meses. Además, estos pacientes experimentaron una mejoría en su nivel de alerta de un 60 % a los 3 meses que impactó positivamente en su calidad de vida.

Por último, Cersosimo y colaboradores (2011) observaron que la ENV era más efectiva en las crisis tónicas y atónicas que en las ausencias atípicas y crisis focales. También reportaron que se obtenían buenos resultados al poco tiempo de la implantación y que la respuesta mejoraba gradualmente.

Procedimiento

Este procedimiento consiste en implantar debajo de la piel de la parte superior izquierda del pecho del paciente un dispositivo con una batería que envía impulsos eléctricos al nervio vago.

El dispositivo generador de impulsos eléctricos se conecta con el nervio vago izquierdo en el cuello a través de un cable que viaja por debajo de la piel. El dispositivo se programa para que envíe los estímulos eléctricos necesarios en frecuencia, intensidad, duración, etc. Si es necesario, los propios pacientes o los cuidadores pueden dar estimulación adicional o inhibir temporalmente la estimulación. La batería del generador de impulsos dura entre 8 y 10 años, y puede ser reemplazada bajo anestesia local.

Kossoff EH, Shields WD. Nonpharmacologic care for patients with Lennox-Gastaut syndrome: ketogenic diets and vagus nerve stimulation. *Epilepsia*. 2014 Sep;55 Suppl 4:29-33.

Karceski S. Vagus nerve stimulation and Lennox-Gastaut syndrome: a review of the literature and data from the VNS patient registry. *CNS Spectr*. 2001 Sep;6(9):766-70.

Frost M, Gates J, Helmers SL, Wheless JW, Levisohn P, Tardo C, Conry JA. Vagus nerve stimulation in children with refractory seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*. 2001 Sep;42(9):1148-52.

Cersosimo RO, Bartuluchi M, Fortini S, Soraru A, Pomata H, Caraballo RH. Vagus nerve stimulation: effectiveness and tolerability in 64 paediatric patients with refractory epilepsies. *Epileptic Disord*. 2011 Dec;13(4):382-8.

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO | NEUROMODULACIÓN

Efectos secundarios

La ENV se asocia con una serie de efectos secundarios generalmente leves que incluyen dolor transitorio en el lugar de la incisión, hipersalivación, dolor de garganta, ronquera y tos durante la estimulación, y alteraciones de la voz.

Estos efectos secundarios suelen incrementarse al aumentar los parámetros de estimulación, pero normalmente desaparecen a los pocos días de ajustarla. Las anteriores publicaciones por Cersosimo (2011) y Frost (2001) presentaron casos de infecciones asociadas a la implantación que fueron tratadas con éxito con antibióticos.

La parálisis de cuerdas vocales solo se observó en un caso, y se resolvió al desconectar el dispositivo. En el artículo de Frost, también se describió un empeoramiento del comportamiento e hiperactividad, aunque en una minoría de los pacientes del estudio.



Otras técnicas que pueden emplearse en pacientes con SLG son la **neuroestimulación receptiva** (RNS por sus siglas en inglés) y la **estimulación cerebral profunda** (DBS por sus siglas en inglés) aunque se usan muy poco porque tienen poca efectividad y presentan muchas complicaciones.

Epilepsy Society. Vagus Nerve Stimulation Therapy. [Internet]. 2023. [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.epilepsysociety.org.uk/vagus-nerve-stimulation>

Kossoff EH, Shields WD. Nonpharmacologic care for patients with Lennox-Gastaut syndrome: ketogenic diets and vagus nerve stimulation. *Epilepsia*. 2014 Sep;55 Suppl 4:29-33.

LGS Foundation "About Epilepsy Surgery". [Internet]. 2021. [revisado 10 Abr 2022 consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.lgsfoundation.org/what-is-epilepsy-surgery/>

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO | CIRUGÍA

CIRUGÍA

La cirugía puede ser otra opción de tratamiento para aquellas **personas con SLG resistentes al tratamiento farmacológico**. El tipo de cirugía dependerá de la elección del neurocirujano en función de varios factores como por ejemplo el tipo de crisis, el lugar del cerebro donde se originan y qué está causando las crisis.

LA CIRUGÍA RESECTIVA DEL CUERPO CALLOSO, PUEDE SER UNA OPCIÓN QUIRÚRGICA

Advertencia

En las personas con SLG hay que tener en cuenta que **las crisis no siempre se originan en una misma área del cerebro**, aunque se han reportado casos que han respondido con éxito a la cirugía en pacientes que presentaban alteraciones predominantemente focales en la resonancia magnética de alta resolución (MRI, por sus siglas en inglés).

Para que la cirugía resectiva, es decir, aquella en la que se extirpa una zona del cerebro, tenga éxito, tiene que ser posible localizar la zona concreta del cerebro donde se originan las crisis. Por tanto, **la cirugía raramente es una opción de tratamiento para las personas con LGS** pues la mayoría presenta lesiones cerebrales difusas o multifocales.

Efectividad

No obstante, **la callosotomía**, es decir, la cirugía resectiva del cuerpo calloso, puede ser una opción quirúrgica. El cuerpo calloso es una estructura de fibras nerviosas que conecta ambos hemisferios cerebrales y que, en algunos casos, su extirpación puede ser beneficiosa en personas con SLG que presentan resistencia al tratamiento farmacológico, particularmente, en aquellos con crisis tónicas, atónicas y tónico-clónicas que no son susceptibles de cirugía cerebral focal resectiva.

Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci*. 2018 Mar;39(3):403-414.

Asadi-Pooya AA, Sharan A, Nei M, Sperling MR. Corpus callosotomy. *Epilepsy Behav*. 2008 Aug;13(2):271-8.

Asadi-Pooya AA, Malekmohamadi Z, Kamgarpour A, Rakei SM, Taghipour M, Ashjazadeh N, Inaloo S, Razmkon A, Zare Z. Corpus callosotomy is a valuable therapeutic option for patients with Lennox-Gastaut syndrome and medically refractory seizures. *Epilepsy Behav*. 2013 Nov;29(2):285-8.

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO | OTRAS TERAPIAS COMPLEMENTARIAS

Teniendo en cuenta la experiencia en otros síndromes epilépticos, los afectados por el SLG podrían beneficiarse de otras terapias complementarias.

Estas deben ser **siempre recomendadas por el equipo de profesionales sanitarios** que atiende al paciente, y dependerán de las necesidades individuales de la persona con SLG. Estas terapias pueden estar dirigidas a diferentes necesidades de la persona con SLG, abordando distintos planos de la enfermedad más allá del control de crisis: desde necesidades físicas como la **rehabilitación o la fisioterapia**, necesidades de estimulación cognitiva como la **logopedia o la terapia ocupacional**, o necesidades de la esfera emocional y la integración social como la **musicoterapia y la terapia asistida con animales, entre otras**.

DEBEN SER **SIEMPRE RECOMENDADAS POR EL EQUIPO DE PROFESIONALES SANITARIOS** QUE ATIENDE A LA PERSONA CON SLG



MUSICOTERAPIA

Así, por ejemplo, en relación con la **musicoterapia**, se han descrito **cambios positivos inducidos por la música de Mozart** en aminorar las descargas epilépticas en pacientes con epilepsias graves como el SLG y status no convulsivo. El mecanismo de acción no está claro, pero se postula una mejor sincronización de la actividad eléctrica cerebral. Esto sucede en especial con la música de Mozart, pero también está descrito en menor manera con **obras de Bach, Beethoven y Haydn**.

Por otro lado, para algunos investigadores, no es un tipo específico de música el que puede llevar a estos cambios favorables, sino la música en sí misma. En este sentido, la reducción de la actividad epiléptica se ha obtenido incluso estando el paciente en coma en un estado epiléptico no convulsivo refractario, lo que sugiere que la música actúa no necesariamente a través del nivel de alerta o emociones, sino también influenciando directamente la corteza cerebral.

Miranda Marcelo C., Hazard Sergio O., Miranda Pablo V. La música como una herramienta terapéutica en medicina. Rev. chil. neuro-psiquiatr. [Internet]. 2017 Dic [consultado 15 Sep. 2023]; 55(4): 266-277. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272017000400266

Rafiee M, Istasy M, Valiente TA. Music in epilepsy: Predicting the effects of the unpredictable. Epilepsy Behav. 2021 Sep;122:108164.

Boldig CM, Butala N. Pet Therapy as a Nonpharmacological Treatment Option for Neurological Disorders: A Review of the Literature. Cureus. 2021 Jul 4;13(7):e16167.



Existen una serie de recomendaciones para reducir el impacto del SLG en la persona que lo sufre y su entorno.

PRECAUCIONES EN EL INTERIOR DEL HOGAR

Consejos para **reducir el riesgo de quemaduras**



Colocar protectores sobre estufas y radiadores para evitar que se produzca una caída directa sobre ellos.



Apagar estufas y calefactores cuando ya no sean necesarios y guardarlos en lugar seguro hasta que se hayan enfriado.



Usar alfombras de fibras naturales en lugar de sintéticas para evitar las quemaduras por fricción.



En el dormitorio, es importante colocar la cama lejos del radiador para evitar quemaduras por contacto si se produce una crisis durante el descanso nocturno.

Consejos para **reducir el riesgo de cortes, golpes, fracturas y lesiones en la cabeza**



Proteger el suelo de la vivienda con alfombras, por ejemplo, para amortiguar las caídas.



Se recomienda mantener el orden en el hogar, no dejar objetos por medio ni fuera de lugar para evitar el riesgo de caídas o la posibilidad de golpearse con ellos.



La cama debe ser baja para que haya menos distancia al suelo.



No se debe colocar la cama contra una pared para evitar golpearse contra ella.



Elegir muebles con esquinas redondeadas o proteger las esquinas o bordes sobresalientes.



No se deben situar muebles ni objetos con bordes afilados o sobresalientes próximos a la cama para evitar golpearse con ellos.



Se deben colocar cojines, almohadas, mantas en el suelo alrededor de la cama para evitar lesiones por caídas.

CONSEJOS Y RECOMENDACIONES GENERALES

PRECAUCIONES EN EL EXTERIOR DEL HOGAR



Evitar la proximidad a estufas de exterior, hogueras y barbacoas para no caer sobre ellas durante una crisis. En estas zonas el niño o adulto con SLG deberá estar siempre acompañado para evitar accidentes.



Si la casa dispone de piscina deberá estar perfectamente vallada para impedir el acceso a la misma sin que el niño o adulto con SLG esté acompañado con el fin de evitar ahogamientos.



En las proximidades de lagos, ríos o el mar el niño o adulto con SLG deberá permanecer acompañado para evitar ahogamientos.

DISPOSITIVOS DE ALARMA

Estos **dispositivos** resultan **útiles para poder auxiliar sin demora** a la persona con SLG en caso de necesidad, sobre todo si sufre una crisis. Los más utilizados son los siguientes:



Intercomunicadores similares a los que se usan para vigilar a distancia a los bebés u otros dispositivos para detectar ruidos y sonidos de forma remota.



Dispositivos que puedan activarse si la persona sufre una caída.



Dispositivos de alarma por telefonía que puedan ser accionados por quien necesite ayuda.



Video-monitores.



Sensores para la cama que puedan diferenciar entre el estado del sueño y movimientos o sonidos inusuales.



Relojes tipo "smart watch" que permitan avisar de que la persona está teniendo una crisis y precisar su localización.



Epilepsy Action. Practical guidance on staying safe [Internet]. 2019 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.epilepsy.org.uk/living/safety>

Cross JH, Auvin S, Falip M, Striano P, Arzimanoglou A. Expert Opinion on the Management of Lennox-Gastaut Syndrome: Treatment Algorithms and Practical Considerations. Front Neurol. 2017 Sep 29;8:505.

HIGIENE DEL SUEÑO

Dormir es una necesidad fisiológica, y sin embargo la disfunción del sueño es una comorbilidad frecuente en el SLG, es decir, un problema de salud adicional. **La mala calidad o falta de sueño puede afectar al desarrollo físico, emocional, cognitivo y social de los niños,** y puede que conlleve trastornos de la memoria y aprendizaje, fallo en el crecimiento y un mayor riesgo de sufrir accidentes.

El sueño en los niños se encuentra sometido a una lenta maduración y es susceptible de modificación.

Así, aunque existan influencias genéticas y prenatales y haya un amplio rango de normalidad en cuanto a la duración en horas y patrones de sueño, el establecimiento de las rutinas diarias, el tipo de relación-apego y la actitud de los cuidadores influyen enormemente en una correcta higiene del sueño.

En el caso de las personas con SLG, **las crisis nocturnas alteran los ciclos de sueño,** afectando a su descanso. De manera recíproca, ello **incrementa el riesgo general de crisis epilépticas.**

Los problemas de salud adicionales (comorbilidades) en el SLG son también un punto importante en el cuidado y manejo de estos pacientes. Algunos fármacos antiepilépticos (FACE) pueden causar exacerbación de estos problemas y la selección de uno u otro tratamiento debe tenerlo en consideración.

Por ejemplo, las benzodiacepinas usadas para tratar los problemas de sueño podrían precipitar las crisis tónicas del SLG en algunos casos.

¿Tienen los adolescentes problemas con el patrón de sueño?

El adolescente tiene un **retraso del inicio del sueño** y mayor necesidad de dormir. Esto puede condicionar irritabilidad, difícil despertar y menor rendimiento académico (en las primeras horas de clase).

Algunos consejos:



Deben seguir horarios regulares, incluso los fines de semana.



No consumir estimulantes (cafeína, cola...).



Exposición a luz intensa por la mañana (adelanta el sueño).



Practicar ejercicio físico regular.



Evitar actividades de alerta una hora antes de dormir (videojuegos, estudio, móvil, internet...). No usar la TV para dormirse (no debe estar en la habitación del adolescente).



Los padres también deben dar ejemplo. Favorecer un ambiente relajado al final de la tarde.

¿Qué pueden hacer los padres o cuidadores para **crear un buen hábito de sueño**?



Crear rutinas desde los primeros meses de vida con un ritual de higiene, alimentación o intercambio afectivo (unos 15 minutos de caricias, arrulllos...) antes de acostarle.



Acostarles despiertos en su cuna, para que aprendan a dormirse solos.



En los primeros meses el inicio del sueño suele ser activo, con chupeteo, movimientos oculares o emisión de sonidos. Esto es normal y no debe interrumpirse esta fase del sueño acunando al niño.



En el primer año se puede usar el chupete como forma de consuelo, una vez establecida la lactancia materna (a partir de las 4 semanas de vida).



Respetar los horarios y rutinas (día y noche), que han de ser similares de un día a otro, incluidos fines de semana y razonables para el niño según su edad, época del año...



Colocar en la cuna elementos que le vinculen al sueño, como muñecos, asegurándonos de que sean seguros y que solo se utilicen para conciliar el sueño.



Respetar las siestas (con horario razonable) en los niños pequeños (hasta los 4-5 años).



El ambiente para dormir debe ser tranquilo, silencioso, oscuro y con temperatura agradable.



Hay que transmitir tranquilidad y seguridad al niño; no sirve de nada perder los nervios. Pensar en lo que aconteció durante el día como causa de su insomnio.



Se evitarán bebidas de cola, chocolate, café o té.



No es recomendable la actividad física intensa antes de dormir.



El uso de la televisión para conciliar el sueño o la exposición de más de dos horas al día a una pantalla, son factores que limitan el sueño.



Las tomas nocturnas deben ser más cortas y aburridas, sin luz ni otros estímulos. Es normal y recomendable que los niños alimentados con leche materna mantengan las tomas nocturnas por más tiempo que los que se alimentan con fórmulas artificiales. Esto no va a interferir en su patrón de sueño definitivo.

¿Existen **recomendaciones para la higiene del sueño en adultos**?

1

Mantener horarios de sueño regulares, acostándose y levantándose siempre a la misma hora.

2

Si tiene la costumbre de tomar siestas, no exceder los 45 minutos de sueño diurno y nunca por la tarde-noche.

3

Evitar la ingestión excesiva de alcohol 4 horas antes de acostarse, y no fumar.

4

Evitar la cafeína 6 horas antes de acostarse. Esto incluye café, té y muchos refrescos, así como chocolate.

5

Evitar los alimentos pesados, picantes o azucarados 4h antes de acostarse. Un refrigerio ligero antes de acostarse es aceptable.

6

Hacer ejercicio regularmente, pero no justo antes de acostarse.

7

Usar ropa de cama cómoda y acogedora.

8

Encontrar una configuración de temperatura de sueño cómoda y mantener la habitación bien ventilada.

9

Bloquee todo el ruido que distrae y elimine la mayor cantidad de luz posible.

10

No realizar en la cama tareas que impliquen actividad mental (leer, ver tv, usar ordenador, etc.).

LOS 10 MANDAMIENTOS DE LA HIGIENE DEL SUEÑO PARA ADULTOS, CREADOS POR LA WORLD SLEEP SOCIETY

DIARIO DEL SUEÑO

Además, también es **aconsejable mantener un diario del sueño**, es decir, un **registro** que se hace **cada día** de la **información** relevante relacionada con el **sueño**. La mayoría de estos diarios incluyen:

- Hora de acostarse y despertarse
- Consumo de alcohol, cafeína y tabaco
- Tiempo que la persona tarda en quedarse dormida
- Percepción de la calidad del sueño
- Número y tiempo que duran las interrupciones del sueño
- Medicación diaria
- Ejercicio diario
- Número y duración de las siestas

Las **personas con crisis epilépticas deben incluir** también aquella información que considere su equipo de profesionales sanitarios como, por ejemplo:

- Número de crisis durante la noche y duración
- Tiempo que tarda la persona en volver a conciliar el sueño tras la crisis
- Tipo de crisis
- Actividades o acontecimientos durante el día que se salgan de la rutina habitual
- Caídas de la cama u otros accidentes

Toda esta **información** será **de gran utilidad** de cara a que los médicos puedan hacer una **adecuada valoración de la calidad del sueño**. En caso de percibir alguna posible alteración, podrán evaluarla y proporcionar un consejo más adecuado, con el fin de mejorar la calidad del sueño y, consecuentemente, la calidad de vida de los pacientes.

ALMOHADAS ANTIASTROFIA

Por último, cabe destacar el uso de **almohadas antiastrofia**. Durante una crisis epiléptica o tras ella, puede producirse la muerte por asfixia en pocos minutos dependiendo de la posición en la que quede el cuerpo y de si la cara queda "atrapada" en una almohada común, bloqueando nariz y boca. También pueden producirse daños neurológicos muy graves y de por vida por falta de oxígeno. Se debe consultar con el médico la conveniencia de utilizar este tipo de almohada.

Suni E. Sleep Diary. [Internet]. Sleep Foundation. 2023 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.sleepfoundation.org/sleep-diary>

Fundación Síndrome de Dravet. Proyecto Duerme Tranquilo. [Internet] 2021 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://dravetfoundation.eu/proyecto-duerme-tranquilo/>

Samanta D. Management of Lennox-Gastaut syndrome beyond childhood: A comprehensive review. Epilepsy Behav. 2021 Jan;114(Pt A):107612.



IMPACTO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT EN LA FAMILIA Y CUIDADORES

El entorno de la persona con Síndrome de Lennox-Gastaut

IMPACTO SOBRE LOS PADRES Y CUIDADORES

El entorno de la persona con Síndrome de Lennox-Gastaut

Las personas con SLG experimentan problemas cognitivos y conductuales que empeoran a lo largo de su vida, y **el 80-90 % de los adultos con SLG presentan crisis de difícil control**, y esto tiene un elevado **impacto en la vida de los familiares**. La falta de control de las crisis y las alteraciones en el desarrollo intelectual y conductual pueden ser **altamente frustrantes y estresantes** para estas familias.

En 2019, la *Lennox-Gastaut Syndrome Foundation* de Estados Unidos realizó un estudio con 37 familias de Estados Unidos, Australia y Países Bajos con el fin de identificar los retos diarios a los que se enfrentan los cuidadores de niños con SLG.

Uno de los objetivos de este estudio era

ayudar a los padres de los niños recién diagnosticados de SLG a **entender las dificultades que iban a tener que afrontar**.

AFECTACIÓN

A nivel funcional, el 31 % de estos niños necesitaba una silla de ruedas, el 46 % tenía problemas de visión, el 50 % no era capaz de comunicarse mediante palabras, un 42 % era completamente dependiente de sus cuidadores para alimentarse y el 54 % no era capaz de establecer comunicación con normalidad con personas conocidas, ni siquiera con su propia familia.

AUTONOMÍA

En cuanto a su capacidad para realizar tareas rutinarias, solo el 4 % podía lavarse los

dientes sin ayuda y el 13 % era capaz de vestirse solo. Solamente el 38 % de ellos usaba el tenedor y la cuchara, el 29 % podía lavarse y secarse las manos y beber de una taza, el 17 % podía usar el baño sin ayuda, el 58 % caminaba sin ayuda y el 46 % sabía usar un dispositivo táctil y garabatear o escribir. Además, solo el 30 % tenía formación académica básica.

LAS CRISIS

En cuanto a las crisis, el 97 % había sufrido una crisis en los últimos 6 meses y el 75 % había sufrido crisis diarias en la última semana.

CALIDAD DEL SUEÑO

En relación con el sueño, el 81 % de estos padres monitorizaba el sueño de sus hijos y, dentro de este grupo, el 75 % de los niños experimentaba 3 o más crisis por semana. El 39 % se despertaba 3 o más noches a la semana sin que la causa fueran las crisis.

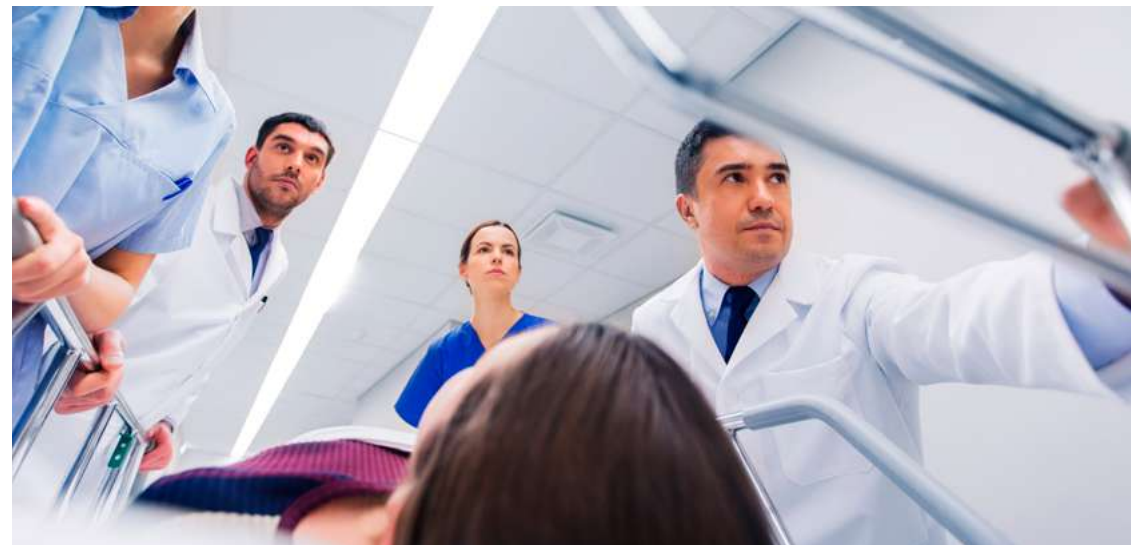
UN 82 % DE LOS FAMILIARES AFIRMABA QUE SE SENTÍA COMO EN UNA “MONTAÑA RUSA”

TODOS ESTOS DATOS REVELAN UN ALTO NIVEL DE DEPENDENCIA DE LOS NIÑOS CON SLG

La alta dependencia de los niños con SLG afecta de forma directa a sus cuidadores. En este mismo estudio, un 82 % de los familiares afirmaba que se sentía como en una “montaña rusa” y un 78 % reportó fatiga de moderada a severa. Además, el 52 % de estas familias reconoció que esta situación **afectaba seriamente a su economía**.

En relación con las crisis, los padres y cuidadores de los pacientes con encefalopatías epilépticas y del neurodesarrollo destacan **tres factores de impacto importantes: la gravedad, la frecuencia y la impredecibilidad de las crisis**.

“PIENSAS QUE ESTÁS SALIENDO POR LA PUERTA DE CASA PARA IR AL COLEGIO Y DE REPENTE TE VES ENTRANDO POR LA PUERTA DE URGENCIAS”.



El **carácter impredecible** de las crisis hace que los padres de estos niños dediquen mucho tiempo y energía entre crisis a anticipar cuando se producirá la siguiente, y a tomar medidas para evitar las consecuencias de estas. Los planes familiares se cambian y cancelan ante la más mínima señal de alarma o, simplemente, se dejan de hacer en previsión de que pueda haber una crisis.

IMPACTO FAMILIAR Y ECONÓMICO

Todo esto conduce a un creciente **aislamiento social** y a una **carga emocional** cada vez mayor que afecta a las **relaciones intrafamiliares**, de manera que, en muchos casos, **la relación entre los padres se deteriora** con el tiempo y las **tasas de divorcio** entre estos padres es elevada.

Muchos padres incluso hablan del impacto que la condición de su hijo tiene en su propio cuidado físico y mental. Las **consecuencias económicas** para estas familias también son muy importantes. Alguno de los padres, generalmente la madre, tiene que **dejar de trabajar o reducir su jornada laboral** para cuidar al niño con SLG, perdiendo con ello oportunidades profesionales.

La gravedad de **las crisis** y las posibles consecuencias de estas **condicionan el lugar de residencia** (por ejemplo, cerca de un centro médico), el **tipo de vivienda** más apropiado (las escaleras, por ejemplo, son un elemento de riesgo que debe evitarse) y el **tipo de coche** en caso de que el niño necesite, por ejemplo, **una silla de ruedas** para su movilidad.

ALGUNO DE LOS PADRES, GENERALMENTE **LA MADRE**, TIENE QUE **DEJAR DE TRABAJAR O REDUCIR SU JORNADA LABORAL** PARA **CUIDAR** AL NIÑO CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT



IMPACTO EN LOS CUIDADORES

El manejo de un paciente con SLG también tiene un **impacto físico en los cuidadores**. Muchos niños con SLG no son capaces de caminar y tienen que ser **transportados por sus cuidadores o bien usar una silla de ruedas**. La mayoría necesitarán **equipos o dispositivos especiales que suelen ser pesados**. Conforme estos niños crecen, resulta más difícil levantarlos y desplazarlos.

Como consecuencia de todo esto, los cuidadores con frecuencia presentan **dolor de espalda y hombros**. Además, los niños con SLG suelen presentar una marcha inestable y tienden a caerse con facilidad. También pueden sufrir caídas como consecuencia de las crisis, y con ellas, los cuidadores pueden sufrir lesiones al tratar de detener las caídas, aparte de presentar **agotamiento físico debido a la vigilancia constante y privación de sueño nocturno**.



EL CUIDADOR NO PROFESIONAL

En este contexto, surge la figura del cuidador no profesional, que son aquellas personas que prestan los apoyos necesarios a una persona en situación de dependencia (como el caso de muchas personas con SLG) para satisfacer sus necesidades básicas y aquellas otras derivadas de su condición de dependencia.

Aunque es frecuente que todos los miembros de una familia puedan prestar apoyo para repartir la carga y responsabilidades, es común que exista la figura del **Cuidador Principal**, es decir aquel **miembro de la familia que se ocupa mayoritariamente** del cuidado del familiar con dependencia, asumiendo un mayor grado de responsabilidad en los cuidados, en el tiempo y esfuerzo invertidos y en la toma de decisiones.

En el caso del niño con SLG, **la cuidadora principal suele ser la madre**, con el **apoyo del padre y los hermanos**.



En cualquiera de los casos, **numerosos estudios determinan que la mayoría de los cuidadores que comienzan a serlo no están adecuadamente preparados para ello**. Presentan pocos conocimientos al respecto de todas las implicaciones que la tarea del cuidado tendrá en su vida cotidiana, no han adquirido las destrezas suficientes para cuidar de su familiar y de sí mismo y tienden a subestimar los problemas y responsabilidades a los que tendrán que hacer frente.

Las **carencias más comunes** que presentan los cuidadores cuando se convierten en tales son:

Desconocimiento acerca de la dolencia que afecta al familiar y la forma en que se deben prestar los cuidados que va a necesitar.

Falta de destrezas para apoyar en las actividades de la vida diaria y en las necesidades concretas de su familiar.

Así, es necesario tener en cuenta que **los cuidadores también tienen necesidades** y precisan recursos para afrontar la situación y **estrategias para poder mantenerse sanos y no asumir una carga** de tareas y responsabilidades **excesiva**, por encima de sus capacidades. Es importante **promover su autocuidado** y fomentar la idea de que los cuidados que necesita el cuidador para su bienestar son tan importantes como los que necesita la persona que está cuidando.

Ausencia de conocimientos y habilidades desarrolladas para minimizar el impacto de los cuidados en la propia salud y bienestar.

Desconocimiento del alcance de los cuidados que deben prestarse y de la responsabilidad que se adopta, así como de los posibles impactos que ello tendrá en su vida y en la de su familia.

AYUDAS DEL ESTADO

Es importante informarse de las diferentes alternativas disponibles para dar soporte y mejorar la situación del cuidador. **Existen ayudas gubernamentales, como las derivadas de la Ley de la Dependencia**, a través de la cual se facilitan distintos servicios, desde programas de **asistencia domiciliaria**, programas de cuidados personales y apoyo en las actividades básicas de vida diaria (ABVD), **centros de día** y servicios de **atención residencial**, hasta **prestaciones económicas** para los cuidados dentro del entorno familiar o para la contratación de un servicio que no puede ser proporcionado por la red pública o concertada, o bien una prestación para la contratación de un **asistente personal**.

GRUPOS DE AYUDA MUTUA

La carga de cuidar a un familiar y los problemas que afrontan cotidianamente los cuidadores conducen con frecuencia a momentos de malestar emocional. En esta línea, los llamados **"grupos de ayuda mutua"**, **formados por cuidadores y familiares**, posibilitan al cuidador el acceso a la **expresión emocional**, el **intercambio de afectos**, el aprendizaje por medio de **compartir experiencias** y las **relaciones sociales de calidad**. La experiencia y el apoyo de otros cuidadores es una parte esencial del autocuidado.

PROGRAMAS DE RESPIRO FAMILIAR

También pueden existir otros programas de ayuda para cuidadores y familias como los **Programas de Respiro Familiar**, los cuales **ofrecen temporalmente alojamiento a personas dependientes**. De esta forma, los cuidadores pueden liberarse de la carga de los cuidados durante el tiempo que dura la estancia. De hecho, este es uno de los servicios más populares y extendidos para cuidadores y, prácticamente, lo prestan todas las comunidades autónomas. Posibilita el disfrute del tiempo libre para los cuidadores e, incluso, suele contemplar **estancias prolongadas para que los cuidadores puedan tomarse un periodo de vacaciones**. Suele estar **dirigido a pacientes adultos** o dentro de un determinado rango de edad.

TALLERES DE HABILIDADES

Por último, también existen distintos **talleres y grupos para que los cuidadores puedan adquirir destrezas y capacidades para proveer cuidados de elevada calidad** a sus familiares. Suponen, además, un buen marco en el que adquirir conocimientos por medio del intercambio de experiencias. Además, estas actividades posibilitan la interacción con otros cuidadores y el establecimiento de contactos y redes sociales de gran utilidad para todos los cuidadores participantes.

IMPACTO SOBRE LOS HERMANOS

El entorno de la persona con Síndrome de Lennox-Gastaut

También los **hermanos de los niños con SLG se ven afectados por la situación familiar**. Se suele decir de ellos que crecen “demasiado rápido”, o que tienen que aceptar cierto “grado de abandono” ya que los padres centran toda su atención y energía en el hermano con SLG y/o suelen ser dejados al cuidado de otros durante sus hospitalizaciones.

Los hermanos también pueden verse afectados psicológicamente por los temores y preocupaciones de los padres. Es común que se sientan **resentidos, enfadados y frustrados**, y pueden desarrollar síntomas de depresión y ansiedad que con frecuencia pasan desapercibidos por los progenitores. Muchos de ellos adquieren un papel precoz de cuidadores por necesidad familiar.

Por tanto, conviene que tanto los padres como los profesionales sanitarios tengan en cuenta a los hermanos de los niños con SLG y estén alerta a **posibles signos de ansiedad y depresión** para poderles brindar el apoyo adecuado y, así, disminuir las consecuencias negativas a largo plazo.



LGS Foundation. LGS Natural History Survey from the DEE Natural History Project. [Internet]. 2019 [consultado 15 Sep 2023]. Disponible en: <https://www.lgsfoundation.org/voices-of-lgs-and-natural-history/>

Camfield PR. Definition and natural history of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*. 2011 Aug;52 Suppl 5:3-9.

Auvin S, Damera V, Martin M, Holland R, Simontacchi K, Saich A. The impact of seizure frequency on quality of life in patients with Lennox-Gastaut syndrome or Dravet syndrome. *Epilepsy Behav*. 2021 Oct;123:108239.

Berg AT, Kaiser K, Dixon-Salazar T, Elliot A, McNamara N, Meskis MA, Golbeck E, Tatachar P, Laux L, Raia C, Stanley J, Luna A, Rozek C. Seizure burden in severe early-life epilepsy: Perspectives from parents. *Epilepsia Open*. 2019 Apr 14;4(2):293-301.

Bailey LD, Schwartz L, Dixon-Salazar T, Meskis MA, Galer BS, Gammaitoni AR, Schad C. Psychosocial impact on siblings of patients with developmental and epileptic encephalopathies. *Epilepsy Behav*. 2020 Nov;112:107377.

Gibson PA. Lennox-Gastaut syndrome: impact on the caregivers and families of patients. *J Multidiscip Healthc*. 2014 Oct 4;7:441-8.

EL PAPEL DE LAS ASOCIACIONES DE PACIENTES

Las asociaciones de pacientes pueden transmitir apoyo y ofrecer diferentes tipos de recursos. A continuación, se muestra una lista de algunas de ellas en España:

Federación Española de Epilepsia (FEDE)
fedeepilepsia.com

Mar de Somnis
mardesomnis.org

Guerreros Púrpura
guerrerospura.org

Otras asociaciones
vivirconeepilepsia.es
En el siguiente enlace, se pueden consultar otras asociaciones.

A nivel mundial, es importante señalar el [Purple Day](#), celebrado el 26 de marzo de cada año para promover el conocimiento y concienciación sobre la epilepsia.

GUÍA **VIVIR CON
EPILEPSIA**

www.vivirconeepilepsia.com



UCB Cares[®]

Comprometidos con las personas

800 099 684 (Teléfono gratuito desde España)

+34 915 700 649

ucbcares.es@ucb.com

<https://www.ucbcares.es/>