

Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) datos clave

SLG: una forma rara y grave de epilepsia que suele iniciarse en la infancia¹

Nadie nace con SLG.
Puede desarrollarse con el tiempo a partir de crisis de infancia que no se mantienen controladas por tratamientos²

Se estima que el SLG afecta a **2** de cada **10.000** personas en la Unión Europea³

El SLG es más frecuente en hombres que mujeres^{4,5}



Causas conocidas (en aprox. 65-75% de pacientes con SLG)^{4,6,7}:

Anomalía cerebral estructural subyacente (por traumatismo craneal, lesión de nacimiento por complicaciones de parto, esclerosis tuberosa, infecciones como encefalitis o meningitis, malformaciones cerebrales o tumor)

Trastornos genéticos

Causas metabólicas



Diagnóstico⁸⁻¹⁰:

Historial clínico (tipos de crisis y deficiencia intelectual)

Evaluación clínica (p. ej., EEG y estudios de neuroimagen como IRM, TC o SPECT)

Pruebas genéticas

Pruebas de laboratorio

Características clave¹¹:

Inicio de crisis en la infancia



Más de un tipo de crisis

Ondas cerebrales anormales en electroencefalograma (EEG)



Retraso madurativo^{*12}

Incidencia estimada en niños
0,1-0,28 por cada **100.000**^{7,13}

75%

de pacientes
puede sufrir
crisis diarias¹⁴



.....
80-90%
de niños con SLG
continuará sufriendo
crisis hasta la
edad adulta¹⁵
.....

《!》 Niños y adultos con SLG

comparten características similares, sufriendo principalmente múltiples tipos de crisis sin respuesta adecuada a tratamientos (crisis resistentes a fármacos)^{10,11}

Los tipos de crisis más habituales son^{2,11,16-18}:

Tónica	rigidez en brazos y piernas
Atónica	relajación repentina de los músculos que suele causar caídas
Tónico-clónica generalizada	comienza con rigidez en brazos y piernas, seguida por movimientos espasmódicos en brazos, piernas y cabeza con pérdida de conciencia
Ausencia atípica	conciencia brevemente alterada con fijación de mirada prolongada y movimientos sutiles
Status epilepticus no convulsivo	crisis prolongada sin convulsiones
Mioclónica	movimientos espasmódicos involuntarios cortos que causan contracción muscular repentina
Conciencia focal alterada	afecta una zona limitada del cerebro y la persona afectada se mantiene consciente; puede mantenerse como crisis focal o dar paso a crisis tónico-clónicas bilaterales
Espasmo epiléptico	episodios cortos de flexión o extensión de brazos, piernas y cabeza

Otras características de SLG incluyen¹¹:



Afectación del sueño



Retraso cognitivo y problemas de comportamiento



Dificultades motoras y de movilidad

Afecta significativamente la calidad de vida (CdV) de pacientes y sus familiares¹⁹

Los pacientes padecen a menudo anomalías motoras, cognitivas y comportamentales de por vida^{9,19}

Resultados deficientes a largo plazo para el paciente⁹

No se suele producir remisión total de crisis⁹

Mayor riesgo de muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP) debido a crisis incontroladas²⁰⁻²²

SLG

Logística en torno al **cuidado**

Carga emocional y aislamiento

Dinámica familiar

Retos clave para cuidadores:^{23,24}

Presión económica

Transición del cuidado **pediátrico** al **adulto**

Falta de comprensión del **SLG**

Miedo, ansiedad, estrés y depresión

El SLG y otros síndromes epilépticos presentan características clínicas y de imagen comparables^{11,25}



Síndrome epiléptico	Rasgos distintivos frente a SLG
Epilepsia con crisis mioclónico-atónicas	<ul style="list-style-type: none">• Desarrollo normal antes del inicio de las crisis• Crisis mioclónico-atónicas• Patrón punta-onda generalizado más rápido, habitualmente >3 Hz
Crisis hemiclónicas prolongadas en la infancia (habituales en síndrome de Dravet)	<ul style="list-style-type: none">• Crisis hemiclónicas prolongadas• Incidencia posterior de crisis tónicas
Activación punta-onda continua durante el sueño (POCS) con EED y EE-POCS	<ul style="list-style-type: none">• Remisión y activación marcada de anomalías epileptiformes durante el sueño• POCS: complejos PO difusos y casi continuos durante el sueño de ondas lentas
Síndrome del cromosoma 20 en anillo	<ul style="list-style-type: none">• Epilepsia refractaria• Discapacidad intelectual• Anomalías de comportamiento• Suelen manifestarse crisis tónicas durante el sueño

Abreviaciones: SLG, síndrome de Lennox-Gastaut; EEG, electroencefalograma; IRM, imagen por resonancia magnética; TC, tomografía computarizada; SPECT, tomografía computarizada por emisión de fotón único; CdV, calidad de vida; SUDEP, muerte súbita inesperada en epilepsia; EED, encefalopatía epiléptica y del desarrollo; POCS, activación punta-onda continua durante el sueño; EE-POCS, encefalopatía epiléptica con activación punta-onda continua durante el sueño; PO, punta-onda.

Referencias:

1. Strzelczyk A, Zuberi SM, Striano P, et al. Orphanet J Rare Dis. 2023;18(1):42.
2. Ajinkya S, Wirrell E. What is Lennox-Gastaut Syndrome? LGS Foundation. www.lgsfoundation.org/about-lgs-2/what-is-lennox-gastaut-syndrome/. Updated March 2024. Accessed June 2024.
3. European Medicine Agency EU/3/17/1855. www.ema.europa.eu/en/medicines/human/orphan-designations/eu3171855. Accessed June 2024.
4. Asadi-Pooya AA. Neurol Sci. 2018;39(3):403–14.
5. Khan S, Al Baradie R. Epilepsy Res Treat. 2012;2012:403592.
6. Al-Banji MH, Zahr DK, Jan MM. Neurosciences (Riyadh). 2015;20(3):207–12.
7. Amrutkar CV, Riel-Romero RM. Lennox Gastaut Syndrome. StatPearls. 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30422560/>. Accessed June 2024.
8. Arzimanoglou A, French J, Blume WT, et al. Lancet Neurol. 2009;8(1):82–93.
9. Camfield PR. Epilepsia. 2011;52(S5):3–9.
10. Jahngir MU, Ahmad MQ, Jahangir M. Cureus. 2018;10(8):e3134.
11. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, et al. Epilepsia. 2022;63(6):1398–442.
12. LGS Foundation Fact Sheet. LGS Foundation. www.lgsfoundation.org/wp-content/uploads/2024/05/Updated-MAY-2024.png. Updated May 2024. Accessed June 2024.
13. Trevathan E, Murphy CC, Yeargin-Allsopp M. Epilepsia. 1997;38(12):1283–8.
14. Lennox Gastaut Syndrome The Natural History Project. LGS Foundation. www.lgsfoundation.org/wp-content/uploads/2021/08/LGS-Caregiver-Driven-Natural-History-Survey.pdf. Updated August 2021. Accessed June 2024.
15. Bourgeois BF, Douglass LM, Sankar R. Epilepsia. 2014;55(S4):4–9.
16. Epilepsy Foundation. Tonic-Clonic Seizures. www.epilepsy.com/what-is-epilepsy/seizure-types/tonic-clonic-seizures. Updated June 2022. Accessed June 2024.
17. Epilepsy Foundation. Status Epilepticus. www.epilepsy.com/complications-risks/emergencies/status-epilepticus#Nonconvulsive-Status-Epilepticus. Updated May 2023. Accessed June 2024.
18. Epilepsy Foundation. Epileptic or Infantile Spasms. www.epilepsy.com/what-is-epilepsy/seizure-types/epileptic-or-infantile-spasms. Accessed June 2024.
19. Cross HJ, Auvin S, Falip M, et al. Front Neurol. 2017;8:505.
20. Berg AT, Nickels K, Wirrell EC, et al. Pediatrics. 2013;132(1):124–31.
21. Resnick T, Sheth RD. J Child Neurol. 2017;32(11):947–55.
22. Autry AR, Trevathan E, Van Naarden Braun K, et al. J Child Neurol. 2010;25(4):441–7.
23. Gibson PA. J Multidiscip Healthc. 2014;7:441–8.
24. Gallop K, Wild D, Veridan L, et al. Seizure. 2010;19(1):23–30.
25. Wirrell EC, Nabbout R, Scheffer IE, et al. Epilepsia. 2022;63(6):1333–48.



Inspired by patients.
Driven by science.