
CASO CLINICO

Síndrome Lennox-Gastaut. Manifestaciones odontológicas

Lennox-Gastaut Syndrome. Dental manifestation

Dra: Carla Córdova Arce*

Resumen

El síndrome de Lennox-Gastaut (LG) es una encefalopatía epileptiforme de la infancia caracterizado por convulsiones frecuentes e intratables, retraso mental y electroencefalograma característico. Supone entre el 5-10% de los desórdenes convulsivos de la infancia y es más frecuente en varones. Se presenta el caso de un niño de 7 años y 11 meses de edad con xerostomía por ingesta de medicamentos, y secundariamente aumento de caries, piezas desgastadas por el bruxismo y cicatrices en lengua y mucosa labial como secuela del trauma durante la crisis.

Palabras claves:

Rev Soc Bol Ped 2014; 53 (1): 21-3: síndrome de Lennox-Gastaut, convulsiones, xerostomía, bruxismo, cicatrices.

Introducción

El síndrome de Lennox-Gastaut es una forma de epilepsia infantil difícil de tratar que aparece entre los dos y seis años de vida y que se caracteriza por convulsiones frecuentes y diversas; a menudo se acompaña de retraso mental y problemas conductuales. En el 30% de los casos, el síndrome de Lennox-Gastaut es de etiología desconocida. En el 60% de los casos, se han observado problemas neurológicos perinatales o postnatales incluyendo el síndrome de West. Los problemas más usuales son asfixia perinatal, encefalitis, meningitis, trauma durante el parto, esclerosis tuberosa, malformaciones congénitas, tumores, toxoplasmo-

Abstract

The Lennox-Gastaut syndrome (LG) is an epileptic encephalopathy of childhood characterized by frequent intractable seizures, mental retardation and characteristic electroencephalogram. It accounts for 5-10% of convulsive disorders of childhood and is more common in male children. We report the case of 7 years 11 months old child with xerostomia by drug intake, increased secondary caries, bruxism and worn dental parts, scars of the tongue and labial mucosa in the aftermath of trauma during the crisis.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2014; 53 (1): 21-3: Lennox-Gastaut syndrome, seizures, xerostomia, bruxism, scars.

sis y otras enfermedades virales. También puede estar originado por enfermedades neurodegenerativas¹⁻³.

Aproximadamente el 5% de los pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut muere por este desorden o por los problemas asociados al mismo en unos 10 años de su comienzo. A menudo, el desorden se prolonga durante la adolescencia y la edad adulta causando múltiples problemas emocionales y discapacidades. Los sujetos muestran dificultades de aprendizaje, pérdida de memoria, y alteraciones de los movimientos. El 50% de los que llegan a la edad adulta están totalmente discapacitados, y tan sólo el 17% puede valerse por sí mismo¹⁻³.

* Odontopediatra. Hospital del Niño Dr. Ovidio Aliaga Uría
Correspondencia: Dra. Carla Córdova, correo electrónico: tayacor@yahoo.com
Conflicto de intereses: el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado para su publicación el 27/02/14.

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 7 años y 11 meses de edad, abandonado sin datos claros de su historia prenatal y su edad aproximada fue deducida por las encargadas del niño en el hogar.

Al examen físico destaca: paciente con talla baja para la edad, paciente en silla de ruedas, atonía del cuello (caída de la cabeza) y de todo el cuerpo (con caída del sujeto), retraso psicomotor hipotonía mayor, retraso psicomotor, (figura # 1). La valoración de la cavidad oral, mostró: hipoplasia del esmalte, apiñamiento dental, presencia de múltiples caries dentales cicatrices de lengua y mucosa labial, (figura # 2).

Figura # 1. Aspecto general de paciente con las alteraciones ya descritas.



Figura # 2. Cavidad oral que muestra las lesiones descritas.



El paciente recibió tratamiento integral bucodental bajo anestesia general estabilizando y rehabilitando la sanidad con función oral. Actualmente se mantiene en control odontopediátrico, las apoderadas recibieron indicaciones y recomendaciones post-operatorio con el fin de mantener la salud de la cavidad oral.

Discusión

El paciente presenta todos los criterios clínicos con relación al Síndrome Lennox-Gastaut, atonía del cuello (caída de la cabeza) y de todo el cuerpo (con caída del sujeto). Para nombrarlas propusieron el término de *pequeño mal variante*. Evidentemente este término debe ser proscrito: se refiere a una afección que “no es ni una variante del pequeño mal ni un mal pequeño, sino uno de los síndromes neurológicos más graves de la infancia” (Vizioli, 1970). Las crisis que acompañan a estos grafo elementos fueron descritas por Lennox y Davis en 1950. Posteriores investigaciones descubrieron el tercer elemento mayor del cuadro: un grave deterioro mental. Estos tres criterios condujeron a Gastaut y a su escuela a precisar el síndrome y a proponer en 1966 el término de encefalopatía epileptógena del niño con puntas-ondas lentas difusas o síndrome de Lennox. En el XIV Coloquio de Marsella (1966) se aceptó el término, actualmente admitido por todos, de Síndrome de Lennox-Gastaut. Entre el 20 y el 70% de los casos el síndrome aparece en niños completamente normales hasta entonces y son denominadas formas primarias.

Se presenta este caso clínico con el fin de tener una orientación en el diagnóstico, tratamiento, pronóstico y recomendaciones post-operatorias desde el punto de vista odonto-pediátrico. Así mismo, poder comparar y relacionar los hallazgos dismorfológicos con alteraciones genéticas con relación a este síndrome que se manifiestan con atonía del cuello, retraso psicomotor, piezas dentales des-

gastadas por el bruxismo, cicatrices de lengua y mucosa labial secundarias a trauma durante las crisis epilépticas. Además es una afección más de las tantas enfermedades generales que se manifiestan con problemas dentales y en muchos casos advierten al odontólogo de la correlación sistémica y ayudan a diagnosticar múltiples enfermedades generalizadas.

Referencias

1. Dulac O, N'Guyen T. The Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1993 34 Suppl 7: S7-17.
2. Roger J, Dravet C, Bureau M . The Lennox-Gastaut syndrome. *Cleve Clin J Med* 1989 56 Suppl Pt 2: S172-80.
3. Ohtahara S . Lennox-Gastaut syndrome. Considerations in its concept and categorization. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1988 Sep 42:3 535-42.