ESPASMOS INFANTILES

Pequeños Espasmos: Grandes Consecuencias

Los espasmos infantiles EI (Infantile spasms [IS]) son un trastorno convulsivo poco frecuente que ocurre solamente en **1 de cada 2,000 niños que aún no han cumplido 2 años.** El diagnóstico oportuno y el tratamiento apropiado de los EI son críticos para que ocurra solamente el desarrollo sean óptimos para estos niños jóvenes.

La Necesidad de Despertar Conciencia

La mayoría de los pediatras no entrenarán únicamente a **1 or 2 casos de EI durante todos sus años de** práctica clínica

La falta de exposición a EI resulta en retrasos de diagnóstico correcto y tratamiento apropiado

Con frecuencia los EI son diagnosticados incorrectamente como:

- Cólico
- Reflejo de sobresalto normal
- Reflujo

Cuando los EI no son tratados podrían causar

Discapacidades importantes de importancia

Estancamiento del crecimiento normal del desarrollo

Regresión de acontecimientos importantes logrados con anterioridad (por ejemplo: sentarse o hablar)

Saber Qué Síntomas se Deben Buscar

Con frecuencia los niños aparentan estar saludables al nacer

4-6 meses en la edad promedio para la aparición de los síntomas

Cada espasmo/convulsión involuntaria(o) **puede durar hasta 1-2 segundos,** pero con frecuencia se manifiestan en grupos que pueden durar hasta varios minutos

Los niños pueden tener varios miles de espasmos diarios

LOS ESPASMOS TÍPICOS SE CARACTERIZAN POR

- Interrupción del comportamiento
- Caída con fuerza de la cabeza
- Elevación y extensión de brazos y piernas
- Arqueo de la espalda
- Inclinación hacia adelante al nivel de la cintura
- Levantar las rodillas al estar recostado

ALGUNOS ESPASMOS TAMBIÉN SE PRESENTAN COMO

- Costos sutiles de la cabeza hacia adelante
- Desviaciones sutiles de ojos con un patrón o en grupos, especialmente si estar recostado
- Menear o asentir repetitivamente con la cabeza hacia adelante
- Rigidez del cuello, tronco, brazos y piernas
- Impulsar los brazos hacia los lados, con los codos doblados
- Cruzar los brazos alrededor del cuerpo, como abrazándose a sí mismo

Estos movimientos son seguidos por un retorno a la posición relajada – Este es un espasmo

Pérdida de acontecimientos importantes del desarrollo

HABILIDADES SENSORIALES
El niño ya no puede abrir la boca para una cuchara o imitar cosas familiares que usted hace

¡HOLA!
HABILIDADES DE LENGUAJE Y SOCIALES
El balbuceo reconocer una cara familiar, se deteriora

HABILIDADES MOTORAS
El niño ya no puede sostener la cabeza firme al estar sentado con ayuda de usted, agarrar objetos, jugar con las dedos de los pies, agitar una sonaja

¡Hay ayuda! ¡Hay esperanza!

Visitar a un neurólogo pediátrico o **epileptólogo** tan pronto como se descubren los síntomas de **EI** es crucial para el **tratamiento y diagnóstico de un niño**

Confirmar el Diagnóstico de Espasmo Infantil

Los electroencefalogramas (EEGs) estudian la actividad eléctrica de las ondas cerebrales

Un neurólogo pediátrico calificado estará realizar un EEG a cualquier niño con sospechas de padecer EI

Requerirá para confirmar el diagnóstico de espasmos infantiles: **identificar patrones específicos de ondas cerebrales** durante y entre espasmos

La mayoría de los niños que tienen espasmos infantiles presentarán **patrón anormal del electroencefalograma (EEG)** típicado **hipsarritmia**

Encontrando el patrón

- Los **EEGs normales** muestran un **patrón organizado** de ondas cerebrales con separación evidente entre cada señal eléctrica
  1. **La hipsarritmia** presente un **patrón desorganizado,** de muy alto voltaje de ondas
  2. **La hipsarritmia modificada es un patrón menos caótico** de hipsarritmia
- Respuesta electradiovencimiento: **Por lo general el EEG se "aplana"** durante un bampu/nap breve
- Muchos pacientes con **EI tendrán los tres**

Aunque los casos de EI son inevitables, 70% de las causas subyacentes de los EI pueden ser identificadas mediante una evaluación cuidadosa

Encontrar la Causa para Determinar Tratamiento

Anormalidades o lesiones cerebrales
- *Falta de oxígeno*

Infección
- *Meningitis*
- *Encefalitis*

Trastornos
- *Complejo de Esclerosis Tuberoso (TSC por sus siglas en inglés)*
- *Síndrome de Dravet*

Identificación de EI

- *Sintomáticos*
  - Causas en que los neurólogos pueden identificar la causa de los EI
  - Pueden recomendar tratamientos específicos
  - Algunas causas subyacentes de los EI no permiten que un niño se desarrolle normalmente incluso si los espasmos se controlan por completo
- *Criptogénicos*
  - Causas de EI en los cuales no se puede identificar la causa
  - El tratamiento oportuno y exitoso puede permitir que un niño con EI criptogénicos se desarrolle normalmente

Causas comunes: 1/3 de los casos son TSC también se encuentran afectados con EI

Tratamiento de Espasmos Infantiles: ¡Hay Esperanza!

El objetivo de la terapia para EI es lograr el control total de los espasmos

- Los EI deben diagnosticarse de forma temprana y ser tratados adecuadamente
- Algunos niños con EI pueden vivir sin más convulsiones

Un tratamiento apropiado

- ✔ *Detendrá las convulsiones*
- ✔ *Eliminará la hipsarritmia*
- ✔ *Estará asociado con la recuperación del desarrollo*

Las directrices de la Academia Americana de Neurología y la Sociedad de Neurología Infantil que un tratamiento exitoso debe detener tanto los espasmos como la hipsarritmia

Únicamente hay dos **fármacos** aprobados por la **FDA para el tratamiento de EI.**

- **Hormona adrenocorticotrópica (ACTH)**
- **Vigabatrin**

La decisión de administrar tratamiento inicial con ACTH o Vigabatrin la toma el neurólogo pediátrico en colaboración con otros(a) cuidadoras(o)

Cada decisión de tratamiento es única basada en la manifestación de EI en cada niño

ACTH comercializado como Acthar® Gel

Usado desde 1958 para el tratamiento de EI—Aprobado por la FDA en 2010

No se conoce el mecanismo preciso mediante el cual la hormona ACTH actúa sobre los EI La ACTH tiene más probabilidad de ser eficaz a dosis altas de 4 inyecciones diarias de 150 unidades por kilogramo de peso corporal cuando el medicamento ha sido reducido gradualmente y suspendido

Posibles efectos secundarios de ACTH

Efectos secundarios menos graves
- Hombro enterrado y aumento de peso
- Gran irritabilidad

Efectos secundarios más graves
- Presión sanguínea elevada
- Diabetes mellitus (DM)
- Glaucoma congénito
- Ojeras enteroscal
- Crecimiento retrasado
- Problemas cardiacos
- Inmunosupresión (dificultad para combatir infecciones)

Tratamiento de dosis alta + menor duración posible
mayor probabilidad de contraer los espasmos con menor riesgo de complicaciones graves

Vigabatrin comercializado como Sabril®

Usado desde 1991 para el tratamiento de EI—Aprobado por la FDA en 2009

Actúa incrementando la cantidad de GABA (una molécula señalizadora inhibidora y calmante) en el cerebro. Los niños con TSC tienen niveles bajos de GABA y pueden ser más propensos a convulsiones. La NCCN de 2013 recomienda vigabatrin como terapia de primera línea para pacientes que presentan EI relacionados con TSC

Posibles efectos secundarios de Vigabatrin

Efectos secundarios menos graves
- Menor tono muscular
- Somnolencia
- Dificultad para dormir

Efectos secundarios más graves
- Potencial de contracción de un trastorno de la visión (ojos)
- Ya No puede/puede engañar a la vista central aparentemente no se ve afectada

Otras Alternativas de Tratamiento

Prednisolone en altas dosis durante periodos cortos

- Alternativa para el uso de ACTH
- Puede administrarse vía oral mientras que ACTH requiere inyecciones diarias

Los neurólogos pediátricos pueden hablar sobre el uso de opciones adicionales de tratamiento para ayudar a manejar los EI y sus efectos

- Vitamina B6 (piridoxina)
- 5 Fosfato Piridoxal, 5
- Zonisamide
- Clonazepam
- Clobazam
- Ácido trópico
- Dieta ketogénica (dieta alta en grasas, baja en carbohidratos con proteína suficiente para el crecimiento)
- Altas dosis de inmunoglobulina intravenosa (IVIG)
- Grupo pancreático de parte anormal del cerebro (Hemisferio cerebral)

Recursos: ¡Hay Ayuda!

Semana de Concientización sobre Espasmos Infantiles: Diciembre 1-7

RECONOCIMIENTO A LOS HÉROES DE ESPASMOS INFANTILES
Rinde homenaje a un profesional de la salud por sacrificio el espíritu/ Revista de cuidado de calidad, compasiva y eficaz durante el diagnóstico o tratamiento de los EI

MINI DONACIONES PARA ESPASMOS INFANTILES
Iniciativa anual que entrega mini-donativos de $1000 a niños que viven con espasmos infantiles para subvencionar el costo de dispositivos médicos y terapias que no son cubiertas por seguros

INICIATIVA DE COLABORACIÓN
Patrocinado por la Child Neurology Foundation (Fundación de Neurología Pediátrica), la Infantile, la Infantile Spasms Community (Comunidad de Espasmos Infantiles) y la Tuberous Sclerosis Alliance (Alianza de Esclerosis Tuberosa).

RECONOCIMIENTO A ESPERANZA DE ESPASMOS INFANTILES
Rinde homenaje a una familia en reconocimiento al valor personificado por los familias que viven con EI y a sus aportaciones subjetivamente y compasivas para ayudar a otras a través de la promoción, concientización o apoyo a iguales

Comunidad de Espasmos Infantiles
La Comunidad de Espasmos Infantiles es un movimiento comunitario de cuidadores que apoyan a cuidadores a través de un foro activo, apoyo personal y medios sociales establecidos
www.facebook.com/infantilespasms

Alianza de Esclerosis Tuberosa
La Alianza de Esclerosis Tuberosa se dedica a encontrar una cura para el complejo de esclerosis tuberosa mejorando la mismo tiempo la vida de aquellos afectados
www.tsalliance.org

Fundación de Neurología Pediátrica
Creando una Comunidad de Apoyo

1 de cada 6 niños y sus familias se enfrentarán a los inquietantes efectos de un diagnóstico neurológico

La Fundación de Neurología Pediátrica es una organización nacional en Estados que crecerá a través de cada área de la comunidad de neurología pediátrica para que quienes navegan por la travesía del diagnóstico, manejo y cuidado de una enfermedad cuenten con el apoyo de quienes están dedicados a sus tratamientos y vivas

Para conocer más sobre la red de pacientes, cuidadores, voluntarios, promotores, investigadores y médicos **comprometidos a ayudar a su familia** durante el trayecto que tiene la mejor atención de calidad y a la más alta calidad de vida para cada niño, visite **www.childneurologyfoundation.org**

Esta infografía fue posible gracias al generoso apoyo de Lundbeck LLC, Mallinckrodt Pharmaceuticals, y Novartis Pharmaceuticals.