Optimización de la Formulación Farmacéutica oral en un lactante con SW refractario tratado con Dieta Cetogénica

Autores: Varea Béjar, A; Lago Ballester, F
Revisor: Chica Marchal, AM
Hospital Santa Lucía de Cartagena (Área II)

Palabras Clave: Espasmos epilépticos infantiles
Síndrome de West
Lacosamida
Dieta cetogénica

Intro

Características del Síndrome de West (SW)

Aparición de espasmos epilépticos infantiles con patrón en EEG de act eléctrica anormal: **Hipsarritmia**.

Diversas causas:

- Lesiones cerebrales (esclerosis tuberosa)
- Metabólicas (Enf, Leigh, sínd. Rett)
- Infecciones cerebrales (**encefalitis**, meningitis durante la infancia)
- Factores genéticos (identificadas mut. genéticas específicas)
- No se identifica (en múltiples ocasiones)

Tto de 1ª Línea

- ACTH
- Esteroides orales
- Vigabatrina

Eficacia probada pero perfiles de riesgo desfavorables

Destaca la Terapia no farmacológica

- Dieta Cetogénica

Reduce CH y aumenta lípidos, induciendo cetosis.

Se ha asociado con reducción de convulsiones.

Presentación del caso/Antecedentes

01 **Prematuro** 35+3 semanas.

02 **3 días de vida:** Ingreso por Ictericia no inmune
En rango de fototerapia. (Sin incidencias)

03 **10 días de vida:** Reingreso en CIN por Meningoencefalitis por Paraechovirus.
Presentó crisis epilépticas.

Múltiples reingresos por descompensación de crisis epilépticas y episodios refractarios a terapia convencional.

Pruebas de valoración e Inicio de la Dieta Cetogénica

04 **6 meses y 20 días:** Se detecta Hipsarritmia en Video-EEG y se diagnostica SW.

05 **7 meses y 2 días:** Se registran 4 eventos tipo espasmos en Video-EEG.

06 **9 meses y 2 días:** Se registran 28 eventos tipo espasmos en Video-EEG.

07 **9 meses y 8 días: INICIO DE DIETA CETOGÉNICA**

- Objetivo: Disminuir el número de episodios convulsivos.
- La DC se toleró adecuadamente.
- Se monitorizaron: glucemia, cetonemia y cetonuria.
  (No presentó hipoglucemias significativas y alcanzó cetosis alta)

Tratamiento pautado hasta la fecha	• **Sin respuesta/Respuesta parcial:** ACTH, Fenobarbital, Levetiracetam, Midazolam. • **Otros fcos**: Ig inespecíficas. • **Tto fcoterapéutico Actual:** Vigabatrina + Zonisamida • **Medidas no fcológicas:** Estimulación psicomotriz, Dieta Cetogénica. (Ketocal 3:1® y leche materna)

08

10 meses y 11 días

Optimización Medicación

Se consultó con SFH para identificar posibles fuentes de CH.

Se detectó FM líquida de Zonisamida endulzada con CH.

Interferencia con Dieta Cetogénica. (CH totales de dieta+FM excedían los recomendados, posible fallo en eficacia DC)

FM Zonisamida sin CH. (Se toleró adecuadamente, asegurando mantenimiento cetonemia en el rango deseado sin RA relacionadas)

09

11 meses y 15 días: Se registran 10 eventos tipo espasmos en Video-EEG.

Mejoría evidente de actividad epileptiforme tras implementación de la Dieta Cetogénica y Optimización de medicación.

Discusión y Conclusiones

- Existe un protocolo de manejo terapéutico para tto del SW .
- Existe evidencia que respalda DC como tto potencialmente eficaz para el SW, especialmente en casos resistentes a terapia con ACTH.
- DC ha demostrado notable eficacia para reducir el número de crisis epilépticas en diversas patologías. Aporte significativo en pac con crisis refractarias al tto fcológico.
- Importante tener en cuenta que: DC puede causar complicaciones GI y letargo, especialmente en lactantes.
- Necesario controlar ingesta de CH, incluídos contenidos en medicamentos. (Factor clave en pac pediátricos, de bajo peso o polimedicados)
- Es posible encontrar formulaciones con bajo contenido en CH ya comercializadas o diseñar una FM individualizada sin CH como en el caso de nuestro paciente.

Protocolo de tto Espasmos Infantiles

Espasmos infantiles +/− Hipsarritmia

1ª Línea: ACTH Depot (Tetracosáctido IM: 1mg:100UI
VGB (Esclerosis Tuberosa)

Dosis: 2-3 UI/kg/día. Duración: 14 días
Retirada: 2-3 UI/kg/48h una semana, 2-3 UI/kg/72h una semana

Respuesta día +14: clínica y EEG: asociar **VPA** 20mg/kg/día y retirar ACTH según pauta anterior.

Persistencia de Espasmos y/o Hipsarritimia en día +14:: segunda línea de tto.

2ª Línea: VGB
ACTH (Esclerosis Tuberosa)

Dosis inicial: 50 mg/kg/día; Subida diaria: 25mg/kg/día
Dosis máxima: 150mg/kg/día

Respuesta día +14: manener 6 meses igual dosis

Persistencia de Espasmos y/o Hipsaritmia en día +14:
Retirar VGB e iniciar 3ªlínea de tto.

3ª Línea: Dieta cetogénica 3:1/4:1

Controles dieta: glucemias, cetonemias, cetonurias diarias, Cribado EKG/metabólico previo.

Respuesta clínica > 50% y/o mejoría EEG: 3m (63%), 6m (64%), 9m (73%), 12m (77%): mantener 12 meses mínimo.

Efectos secundarios o no mejoría clínica ni EEG + 3meses: retirar la dieta

ESPASMOS REFRACTARIOS

Evaluación de cirgía de la epilepsia

+

Combinación de FAEs: VPA, TPX, ZNS, CLB,...