

EFICACIA DE LA DIETA CETOGÉNICA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE WEST E INFECCIÓN GRAVE POR SARS-COV-2

Tapia Moreno R¹, Pérez-Caballero Macarrón C¹, Buenache Espartosa R², Stanescu S³, Coca Pérez A¹, Del Rosario Rivera R¹, Folgado Toledo D¹, González Brabin A¹, Sánchez Porras M¹, Vázquez Martínez JL¹.

¹ Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España.

² Unidad de Neurología pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España.

³ Unidad de Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España.

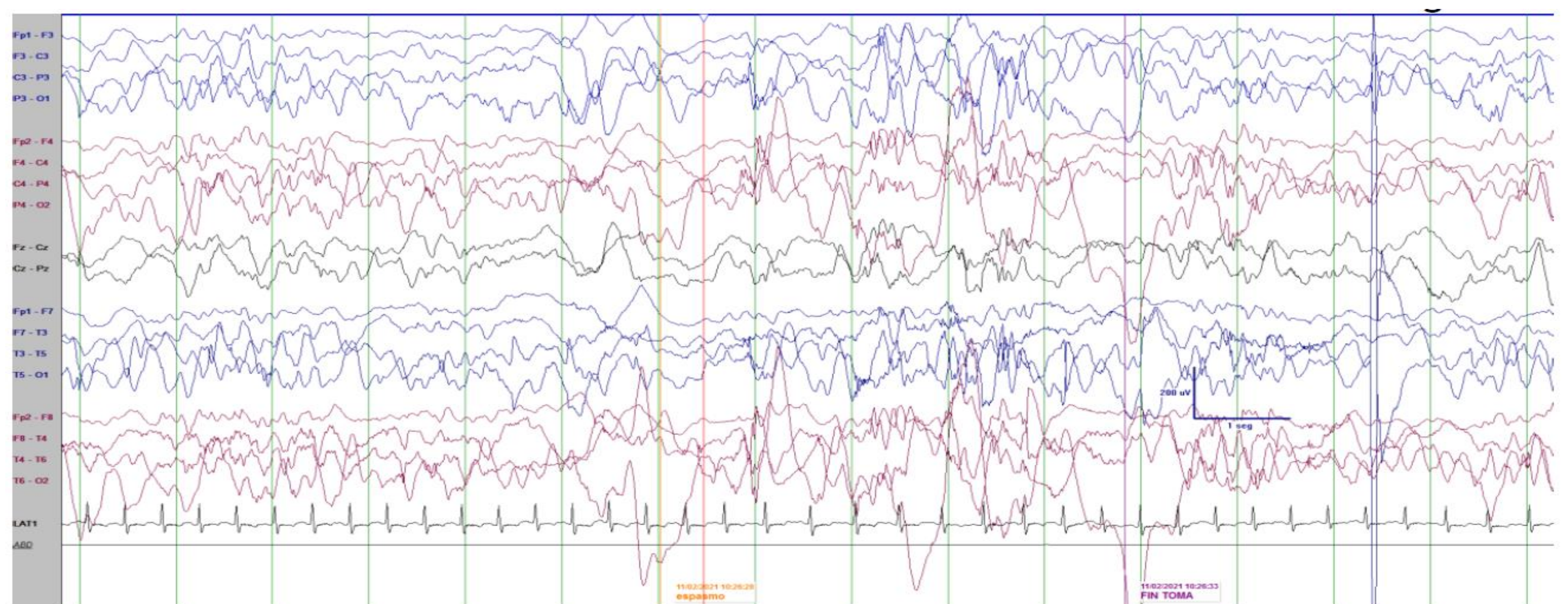
INTRODUCCIÓN

El síndrome de West se caracteriza por la tríada de espasmos epilépticos, hipsarritmia en EEG y regresión psicomotriz. Supone una situación grave con una gran invalidez para el paciente y familia. La dieta cetogénica, que consiste en una dieta limitada en carbohidratos y rica en grasas, se ha mostrado eficaz en casos de epilepsia farmacoresistente. Presentamos un caso de síndrome de West con empeoramiento clínico en contexto de COVID-19 grave, presentando múltiples crisis casi continuas, refractarias a farmacoterapia, con buena respuesta al tratamiento con dieta cetogénica.

CASO CLÍNICO

Lactante de 3 meses, con antecedente de síndrome de West, que ingresa para estudio etiológico. Dada su enfermedad de base, presenta 20 - 50 espasmos epilépticos al día y EEG con hipsarritmia, sin respuesta a corticoterapia, vigabatrina, levetiracetam y piridoxina.

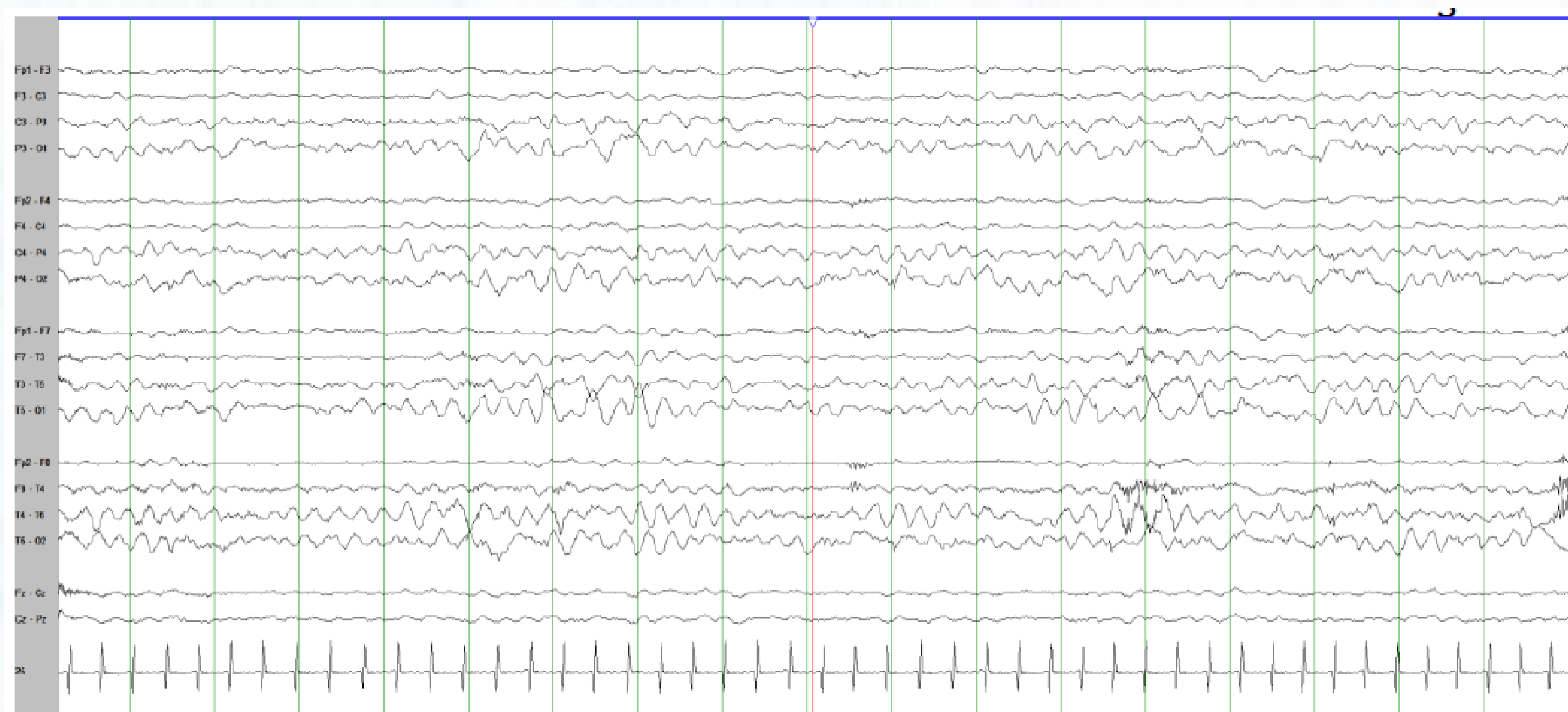
Previo al ingreso, presenta clínica gastrointestinal que posteriormente se confirma como infección por SARS-CoV-2.



EEG basal durante los primeros días de ingreso

Durante los primeros días de su ingreso, mantiene espasmos casi continuos llegando a status epiléptico refractario al tratamiento pautado, precisando bolos de midazolam o diazepam en las crisis más importantes. Ante dicho cuadro, se decide manejo conservador, buscando evitar medidas más invasivas como la intubación orotraqueal.

Al 12º día de ingreso, presenta empeoramiento desde el punto de vista respiratorio secundario a COVID-19 y sobreinfección por E. coli BLEE, por lo que inicia ventilación mecánica invasiva. Recibió perfusión iv de propofol, midazolam, fentanilo y dexmedetomidina, para acoplar a la VM. Tras la extubación y retirada de la sedación al 28º día de ingreso, se evidencia persistencia de las crisis y regresión neurocognitiva, con hipotonía grave y ausencia de conexión con el medio.



EEG en vigilia tras inicio y mantenimiento de dieta cetogénica y optimización de tratamiento antimicrobiano con disminución de brotes PO

Precisa aumento progresivo de zonisamida hasta 15 mg/kg/día, consiguiendo control de las crisis pero con nivel de conciencia muy disminuido. Se decide iniciar dieta cetogénica paralelamente, consiguiendo cetosis al 36º día.

Tras conseguir adecuada cetonemia, se inicia descenso de zonisamida y vigabatrina, sin reaparición de las crisis, quedando en remisión completa de crisis, y con mejoría llamativa en el EEG. Posteriormente, se evidenció mejoría neurocognitiva, adecuada conexión con el medio e incremento del tono muscular.

CONCLUSIONES

La infección COVID-19 supuso un empeoramiento grave neurológico en la evolución del síndrome de West de este paciente. El tratamiento con dieta cetogénica permitió el descenso de los antiepilepticos, manteniendo una remisión completa de las crisis, acompañado de una significativa mejoría electroencefalográfica y neurocognitiva.