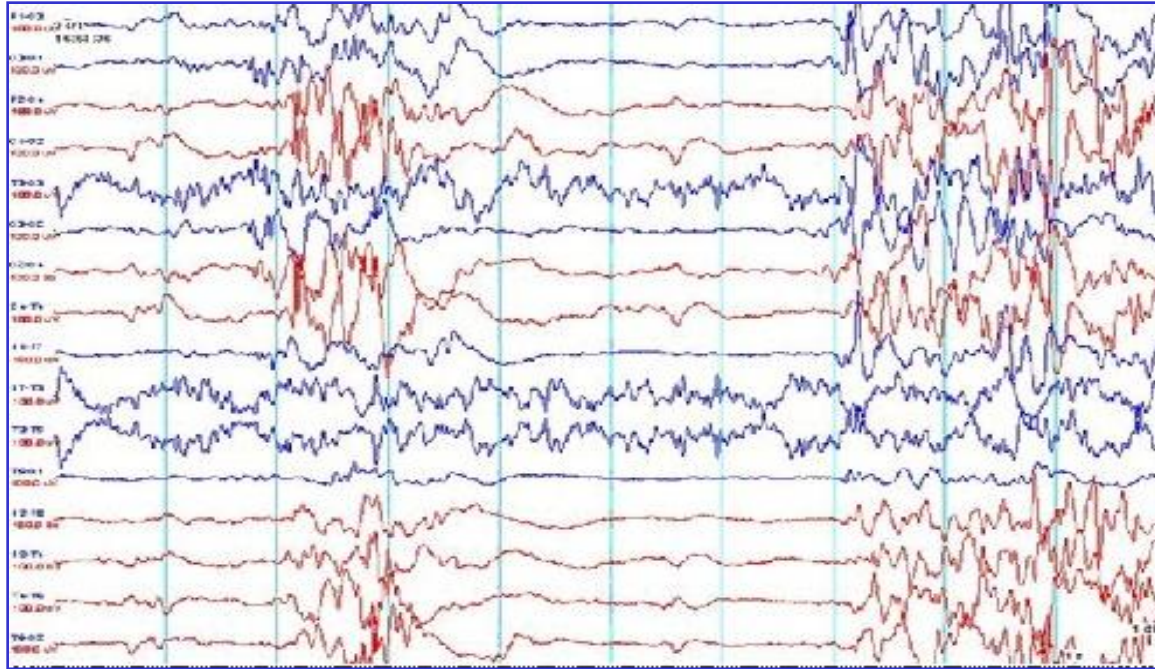


Síndrome de Ohtahara



Anjana Kumar Seri (Rotatorio Pediatría)
Tutor: M^a Carmen Vicent (Lactantes)

ANAMNESIS Y DATOS EXPLORATORIOS

✓ Recién nacido a término que pasa a maternidad con controles clínicos pautados por fiebre intraparto en la madre

- A las 12 horas de vida presenta febrícula y distrés respiratorio. Se decide ingreso en Neonatología

- Neurológico: irritabilidad, actitud en flexión, hipertonía de miembros, ROT exaltados, clonus

- A las 40 horas de vida realiza episodio compatible con crisis convulsiva con hipertonía de miembros



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- 1) Encefalopatía hipóxico-isquémico (la más frecuente)
- 2) Hemorragia intracraneal
- 3) Metabólicas
- 4) Infecciones
- 5) Malformaciones cerebrales
- 6) Tóxicas
- 7) Genéticas (canalopatías)
- 8) Síndromes epilépticos neonatales idiopáticos benignos
- 9) Encefalopatías epilépticas neonatales: S.Ohtahara y S.Aicardi



EXÁMENES DE PRIMERA LÍNEA

- **Analítica básica:** 12260 leucos. PCR<0.03 mg/dl. Hb 14, Glucosa: 29, Ca²⁺: 1.22, K⁺:3, Mg²⁺:1.87
- **Cribaje infección:** Hemocultivo, Urocultivo y LCR (-)
- **EEG**(3er día): elevada incidencia de anomalías eleptiformes multifocales y generalizadas
- **EEG**(6^odía): trazado compatible con una encefalopatía epiléptica de inicio precoz o Síndrome de Ohtahara
- **Ecografía craneal transfontanelar:** leve aumento de la ecogenicidad de la sustancia blanca y pequeño quiste de 3mm en surco caudotalámico

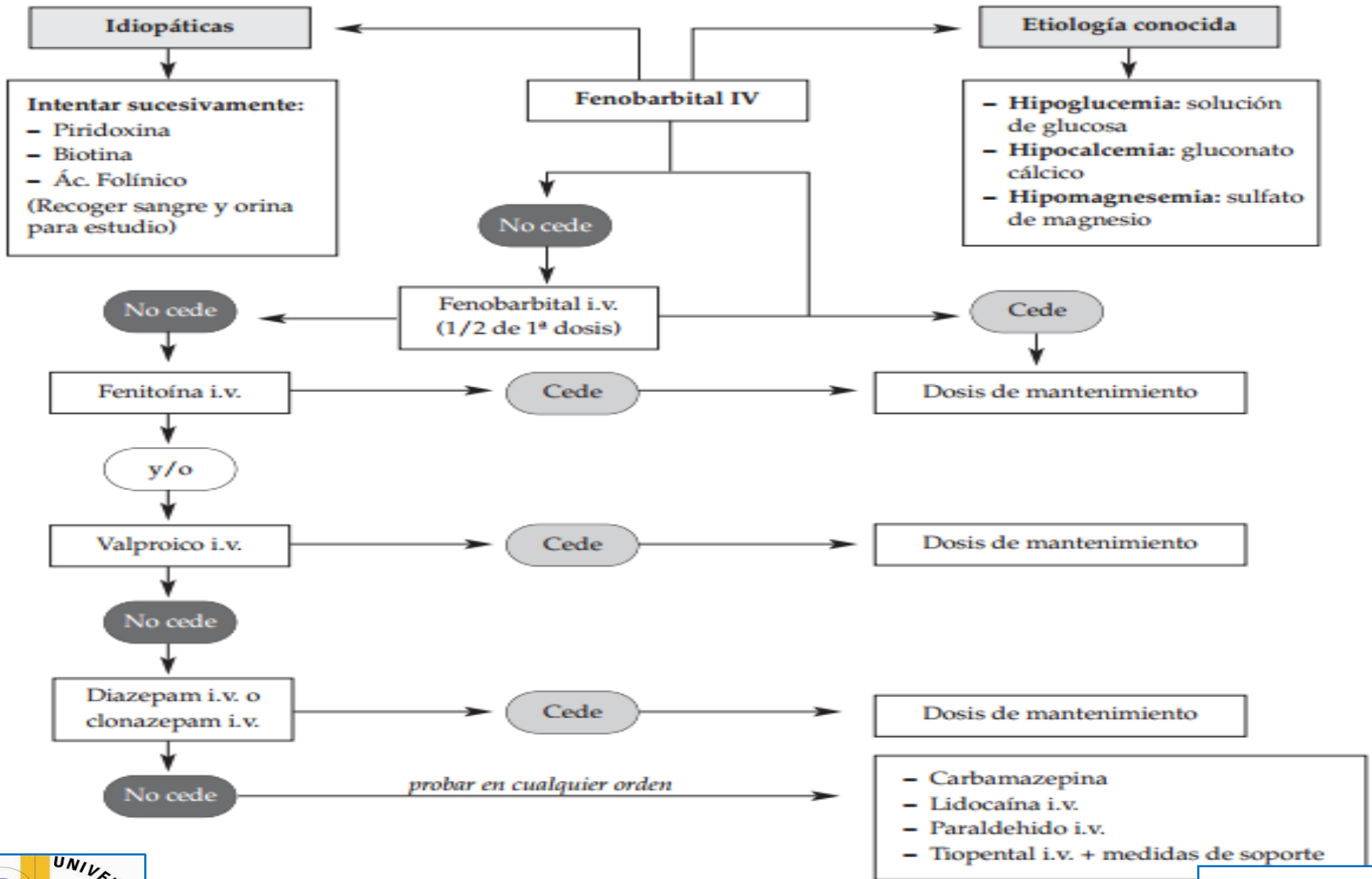
EXÁMENES SEGUNDA LÍNEA

- Ensayo con: biotina, piridoxina y ácido folínico (sin respuesta)
- Cribaje metabolismo purinas
- Serología y PCR: negativo
- Ácidos grasos cadena larga, hidrolasas ácidas
- Fondo de ojos: normal.
- Vídeo-EEG: persiste actividad discontinua de brote-supresión
- RM craneal: cuerpo calloso a nivel de rodilla
- Potenciales evocados auditivos (compatibles con HP bilateral) y visuales (normal)
- Estudio completo LCR: ausencia virus herpes simple 1 y 2.

Enterovirus negativo



TRATAMIENTO



REVISIÓN LITERATURA

- El síndrome es incurable
- El tratamiento antiepiléptico se usa para controlar las crisis y por desgracia suele ser ineficaz.
- En ocasiones el tratamiento con ACTH puede ser útil. Puede ser útil la dieta cetógena
- En los casos donde existe una lesión cerebral focal, técnicas quirúrgicas como la hemisferectomía puede ser beneficiosa.
- El pronóstico suele ser malo. Cursa con retraso mental, psicomotor y dificultades en el aprendizaje



BIBLIOGRAFÍA

- Campistol J. Convulsiones y síndromes epilépticos del recién nacido. Formas de presentación, protocolo de estudio y tratamiento. Rev Neurol. 2000; 31: 624-631.
- Convulsiones neonatales. Protocolo de manejo. Servicio de Pediatría, Sección de Neuropediatría. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

