



## HOJA INFORMATIVA DEL SÍNDROME DE DRAVET

### ¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE DRAVET?

El síndrome de Dravet, también conocido como epilepsia mioclónica severa de la infancia (SMEI), es una forma rara y catastrófica de epilepsia (para la cual actualmente no hay cura). Las convulsiones comienzan en el primer año de vida en un bebé que suele desarrollarse. Las convulsiones iniciales en el primer año de vida, pueden ser eventos prolongados (estado epiléptico) y, en el segundo año de vida, surgen otros tipos de convulsiones. Estos son notablemente resistentes a la terapia médica y el pronóstico para el síndrome de Dravet es bajo.

Las personas con síndrome de Dravet se enfrentan a una mayor incidencia de SUDEP (muerte súbita sin explicación en la epilepsia) y tienen afecciones comórbidas asociadas que también deben manejarse adecuadamente. Los niños con síndrome de Dravet no superan esta condición y afecta a todos los aspectos de su vida diaria.

### ¿CÓMO ES EL SÍNDROME DE DRAVET DIFERENTE DE OTROS TIPOS DE EPILEPSIA?

Muchas personas que padecen de epilepsia pueden controlar sus convulsiones con medicamento y pueden vivir una vida relativamente normal. Para las personas con síndrome de Dravet (y otras formas intratables de epilepsia infantil), las opciones de tratamiento actuales son extremadamente limitadas. Los pacientes con síndrome de Dravet requieren atención constante para garantizar su seguridad debido a la imprevisibilidad de las convulsiones, así como su incapacidad para reconocer el peligro real.

A menos que se encuentre una cura o mejores tratamientos para el síndrome de Dravet, las personas con esta diagnosis enfrentan una calidad de vida disminuida. Las opciones de tratamiento actuales son extremadamente limitadas. El cuidado y la supervisión constante de estos individuos con tales necesidades muy especializadas agota emocionalmente y económicamente a los miembros de la familia/guardianes que cuidan de ellos.

### ¿CUÁLES SON ALGUNAS DE LAS CONDICIONES COMÓRBIDAS ASOCIADAS CON EL SÍNDROME DE DRAVET?

Las afecciones comórbidas asociadas con el síndrome de Dravet pueden incluir:

- Problemas de comportamiento y retrasos en el desarrollo
- Falta de habilidades sociales y de aprendizaje
- Problemas de movimiento y equilibrio
- Problemas de crecimiento y nutrición
- Dificultades para dormir
- Infecciones respiratorias crónicas
- Trastornos de integración sensorial

- Interrupciones del sistema nervioso autónomo (que regula la temperatura corporal, sudoración y aseo)

## **¿QUÉ TRATAMIENTOS HAY PARA EL SÍNDROME DE DRAVET?**

Desafortunadamente, no existe un protocolo de tratamiento que funcione para todo paciente. Encontrar un medicamento que funcione para cada individuo es a menudo una cuestión de prueba y error. Sin embargo, algunos medicamentos han demostrado ser más efectivos en el tratamiento de este síndrome, mientras que otros deben evitarse debido a su efecto en los canales de iones de sodio.

Los medicamentos/tratamientos que han demostrado ser efectivos en algunos pacientes con síndrome de Dravet incluyen:

- Stiripentol (Diacomit)
- Clobazam (Frisium)
- Depakote
- Topamax
- Dieta cetogénica

Los medicamentos que pueden aumentar o prolongar las convulsiones en algunos pacientes con síndrome de Dravet incluyen:

- Dilantin (fenitoína)
- Lamictal
- Tegretol

## **¿CÓMO SE PUEDEN PREVENIR LAS CONVULSIONES?**

Junto con encontrar el medicamento o la combinación de medicamentos que sea más eficaz para el paciente, es importante reconocer los desencadenantes de ataques y evitarlos cuando sea posible. Estos desencadenantes variarán de un paciente a otro, pero pueden incluir:

- Cambios rápidos en la temperatura ambiental (tanto caliente como frío)
- Esfuerzo excesivo
- Sobreexcitación
- Sobrecalentamiento
- Estrés
- Sensibilidad a ciertos diseños
- Sensibilidad a la luz
- Ruidos fuertes

## **¿CÓMO PODEMOS PROPORCIONAR EL MEDIO AMBIENTE MÁS SEGURO PARA UN NIÑO CON SÍNDROME DE DRAVET?**

Primero, es importante reconocer que cada niño es un individuo, no un diagnóstico. Una buena línea de comunicación e apoyo entre padres/guardianes y maestros es la mejor manera de asegurar que un niño con síndrome de Dravet tenga un ambiente escolar seguro y apropiado que ofrezca las mejores oportunidades de aprendizaje.

Al hablar con los padres/guardianes, será fácil determinar los desencadenantes de ataques que deben evitarse. Por ejemplo, si la sensibilidad a la luz es un disparador, la iluminación fluorescente puede ser

reemplazada en el salón de clase. Si la escuela no tiene aire acondicionado, una unidad de ventana puede ser necesaria en el salón de clase para evitar el sobrecalentamiento. La mayoría de los niños con síndrome de Dravet requieren un asistente personal en el salón de clase para garantizar su seguridad. Debido a la imprevisibilidad del síndrome de Dravet, los maestros y el personal de la escuela pueden tener que responder a una crisis sin aviso previo. Es importante que el personal de la escuela, la enfermera y el personal médico local de emergencias entiendan que el tratamiento para las convulsiones en un niño con síndrome de Dravet puede variar del protocolo típico de convulsiones. **Es vital en todo momento que se siga el protocolo médico establecido por el neurólogo del niño, especialmente porque algunos medicamentos de intervención de emergencia están contraindicados en pacientes con síndrome de Dravet.** Si hay alguna pregunta sobre el protocolo una vez que la escuela lo haya recibido, se debe contactar al neurólogo del niño de inmediato. **El tiempo para cuestionar un protocolo no es durante un ataque de convulsiones.** No es raro que un niño con síndrome de Dravet experimente ataques convulsivos múltiples y/o prolongados, por lo que cada ataque debe tratarse de forma rápida y agresiva.

## **ENSEÑANDO AL NIÑO CON SÍNDROME DE DRAVET**

Puede haber muchos desafíos en la enseñanza de un niño con síndrome de Dravet. Aparte de los retrasos en su desarrollo, no es raro que un paciente con síndrome de Dravet pierda varios días de clases debido a convulsiones, enfermedades o citas médicas. Un maestro que puede adaptarse a las necesidades del niño con un plan de enseñanza flexible es la mejor opción.

Debido a la actividad convulsiva o medicamento, el comportamiento y conducta de un niño puede cambiar con frecuencia. Por ejemplo, durante un cambio de medicamento un niño puede cansarse más fácilmente y tener dificultades concentrarse a una tarea. Igual, antes de una convulsión, el comportamiento puede cambiar y un niño puede ser más agresivo e argumentativo. A medida que el maestro y el personal de la escuela aprendan más sobre el niño como individuo, aprenderán lo que es típico y lo que es un comportamiento inusual para el niño y pueden establecer un plan alrededor de sus necesidades específicas.

Para obtener más información sobre el síndrome de Dravet y la investigación actual, lo invitamos a visitar nuestra página, [www.dravetfoundation.org](http://www.dravetfoundation.org). Puede dirigir preguntas específicas o solicitudes para más información a [info@dravetfoundation](mailto:info@dravetfoundation)

---

Estos hechos han sido revisados y aprobados por el Consejo Asesor Científico de DSF.

### *Presidente del Consejo*

Jack Parent, MD, Centro Médico de la Universidad de Michigan

### *Miembros del Consejo*

Scott Baraban, PhD, Universidad de California San Francisco

Jane Hsiao, PhD, Directora Técnica, Opko Health Inc.

Lori Isom, PhD, Universidad de Michigan del Centro Médico

Sookyong Koh, MD, PhD, Hospital Memorial de los Niños

Miriam Meisler, PhD, Universidad de Michigan del Centro Médico