



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO



FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES  
ZARAGOZA

ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA DE PACIENTES  
CON SÍNDROME DE WEST

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE CIRUJANO  
DENTISTA

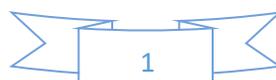
SEBASTIÁN ZACARÍAS MÉNDEZ

DIRECTOR: C.D. EDGAR AGUSTÍN NAVARRO  
BECERRA

ASESOR: DR. ANGEL FRANCISCO ÁLVAREZ  
HERRERA

CIUDAD DE MÉXICO

2017





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA  
DE PACIENTES CON SÍNDROME  
DE WEST**

## **AGRADECIMIENTOS**

***Antes que nada estoy agradecido con mi madre Maria por haberme apoyado en todo, por soportarme en todo momento y que siempre estuvo conmigo en las buenas y en las malas, por que de ella aprendí a luchar hasta el final y a no bajar los brazos por mas difícil que sean las cosas, todo este esfuerzo fue para ti..... GRACIAS***

***A mi padre Pedro donde quiera que este le agradezco todas las cosas que me enseñó durante el tiempo que conviví con el, a sobresalir siempre en lo que me gusta con la frente en alto.***

***Gracias a mi hermano Emiliano por siempre estar conmigo en todo momento, por su apoyo pese a todo y porqué se que contigo nunca me voy a estar solo.***

***A mi madrina Ana por ayudarme durante la prepa y el apoyo que me ha brindado en todo momento.***

***A mi mamamoma por su ayuda, confianza y el apoyo que me dio en todo momento.***

***A mi sobrina Ilse por ayudarme durante mi tesis.***

***Al Dr. Edgar Agustín Navarro Becerra por la confianza, apoyo y enseñanzas durante toda mi formación académica y mi formación profesional.***

***Gracias al Dr. Angel Francisco Álvarez Herrera por su ayuda en todo momento y las enseñanzas.***

***Gracias a la Dra. Ma. De Lourdes Araceli Pérez Padilla por el apoyo brindado cuando mas lo necesite.***

***Gracias a la Dra. María Guadalupe Díaz García, a la Dra. Zyndy Anaid Montiel Rodríguez y al Dr. Jaime Cesar Islas Ramírez por su apoyo y guía para la elaboración de esta tesis***



***Nadie te golpeará tan fuerte como lo hará la vida,  
pero debes resistir y seguir luchando.***

***Solo los que corren el riesgo a avanzar, pueden  
saber hasta donde pueden llegar***

***Rocky Balboa***



***No existen los limites, solo nuestros miedos que  
nos detienen.***

***Yoda***

# INDICE

|   |           |
|---|-----------|
| <b>INTRODUCCIÓN</b>                         | <b>6</b>  |
| <b>OBJETIVOS</b>                            | <b>8</b>  |
| <b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>           | <b>9</b>  |
| <b>MARCO TEORICO</b>                        | <b>10</b> |
| • ANTECEDENTES HISTORICOS                   | 10        |
| • EPIDEMIOLOGÍA                             | 14        |
| • ETIOLOGÍA                                 | 15        |
| • FISIOPATOLOGÍA                            | 17        |
| • HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS                | 19        |
| • MANIFESTACIONES CLÍNICAS                  | 20        |
| • PRONÓSTICO                                | 24        |
| • TRATAMIENTO SISTÉMICO                     | 26        |
| • TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS                 | 27        |
| • CONSIDERACIONES FARMACOLÓGICAS            | 30        |
| • MANIFESTACIONES BUCODENTALES              | 31        |
| • DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL                   | 32        |
| <b>GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA</b>             | <b>33</b> |
| • CLASIFICACIÓN                             | 35        |
| • TRATAMIENTO/RECOMENDACIÓN                 | 38        |
| • RECOMENDACIONES EN EL MANEJO ODONTOLÓGICO | 38        |
| • MANEJO DE URGENCIA                        | 40        |
| • INMOVILIZACIÓN FÍSICA                     | 41        |
| • SEDACIÓN                                  | 44        |
| • TRATAMIENTOS PREVENTIVOS                  | 46        |
| • OPERATORIA DENTAL                         | 49        |
| • TERAPIA PULPAR                            | 51        |
| • TRATAMIENTOS QUIRURGICOS                  | 55        |
| • TRATAMIENTOS ORTODONTICOS                 | 59        |
| <b>FLUJOGRAMA</b>                           | <b>60</b> |
| <b>GLOSARIO</b>                             | <b>61</b> |
| <b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>           | <b>64</b> |

## INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud define la discapacidad como un término genérico, que incluye deficiencias de las funciones y/o estructuras corporales, limitaciones en la actividad y restricciones en la participación e interacción entre un individuo y su entorno. Una deficiencia puede deberse a alguna enfermedad congénita, una alteración del desarrollo, procesos degenerativos como el Alzheimer o el Parkinson, enfermedades graves o accidentes; esto genera una disminución o ausencia de capacidad dentro de los límites normales, que colocan al individuo en una situación de desventaja social. Cuando se habla de pacientes especiales, se incluye dentro de esta clasificación a los pacientes médicamente comprometidos, con enfermedades sistémicas previas, de riesgo médico, pacientes complejos de edad avanzada, discapacitados psíquicos, minusválidos físicos y sensoriales.

En los últimos treinta años se han triplicado los casos de discapacidad, a pesar del aumento de la tecnología y de los índices de vida.

En la actualidad, más del 10% de la población mundial presenta algún tipo de discapacidad física, psíquica o psicológica. La Organización Panamericana de la Salud (OPS) plantea que en América Latina entre 40 y 60 millones de personas presentan discapacidades, siendo estas más prevalente en el sexo masculino y en estratos sociales bajos. En cuanto al tipo de discapacidad, según los últimos censos, la de tipo física es la frecuente.

En el presente trabajo se hablara acerca del Síndrome de West, sus síntomas, diagnóstico y la conducta estomatológica a seguir.

En la actualidad se considera que el Síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica severa que se presenta entre los 3 y 10 meses de edad, caracterizada por una tríada clínica de crisis epilépticas tipo espasmos, patrón electroencefalográfico de hipsarrítmia o de salva supresión y deterioro en el desarrollo psicomotor.

La incidencia y prevalencia del SW varía de acuerdo con la región geográfica; en el 2009 se encontró una prevalencia de 1 por cada 2380 nacidos vivos.

El SW se clasifica en sintomático o secundario, criptogénico e idiopático, siendo más frecuentes las causas secundarias.

Desde el punto de vista clínico, los espasmos son crisis generalizadas de tipo mioclónico, se presentan en salvas de decenas a centenas, la mayoría en flexión, simulando “abrazos” seguidos de irritabilidad, motivo por el cual son confundidos como cólicos del lactante.

No existe tratamiento específico para el SW; sin embargo, la hormona adrenocorticotropa (ACTH) y la Vigabatrina son las drogas que han dado los mejores resultados.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVOS GENERALES**

Tener el conocimiento del manejo correcto de los pacientes con Síndrome de West, durante la consulta estomatológica.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

- a) Identificar una crisis convulsiva.
- b) Conocer la conducta adecuada ante una crisis convulsiva.
- c) Realizar un tratamiento estomatológico adecuado

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es el protocolo adecuado a seguir en la atención estomatológica a pacientes con Síndrome de West?

## MARCO TEORICO

En este apartado presentaremos los antecedentes históricos de la enfermedad, su epidemiología, etiología, fisiopatología, hallazgos histopatológicos, manifestaciones clínicas, pronóstico, tratamiento sistémico, tratamientos alternativos, consideraciones farmacológicas, manifestaciones bucales y su diagnóstico diferencial.

En los últimos treinta años se han triplicado los casos de discapacidad, a pesar del aumento de la tecnología y de los índices de vida. Esta paradójica afirmación se explica debido a que en los cuidados neonatológicos han permitido mayor supervivencia con menores secuelas de pacientes recién nacidos, que décadas atrás hubiesen fallecido. Por otro lado, los avances en la farmacología han permitido que los individuos sobrevivan a múltiples enfermedades pero con efectos secundarios; de hecho, la población mayor de 65 años se ha incrementado en más de 20% en los últimos años <sup>1</sup>.

La discapacidad es un problema de salud pública que afecta no solo al individuo que la padece sino también a su entorno familiar y en efecto, se calcula que por cada persona con discapacidad, al menos 4 individuos mas se verán directamente implicados en el problema <sup>2</sup>.

Esto se relaciona principalmente con las alteraciones médicas, con las limitaciones sociales que se originan y que traen como consecuencia otro problema, aún más grave: la discriminación. Esta se entiende como toda distinción, exclusión, limitación o preferencia basada en la raza, sexo, idioma, religión, opiniones

políticas, origen social, posición económica o características físicas que tengan como fin disminuir la igualdad en el trato <sup>3</sup>.

El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica dependiente de la edad caracterizada por la tríada electroclínica de espasmos epilépticos, retraso del desarrollo psicomotor e hipsarritmia en el electroencefalograma,<sup>1</sup> aunque alguno de estos elementos puede estar ausente.<sup>2</sup>

El término de encefalopatía epiléptica se refiere a una condición en la cual se piensa que las anomalías epileptiformes contribuyen ellas mismas al disturbio progresivo en la función cerebral.<sup>3,4</sup>

Los conceptos que se conocen acerca de la epilepsia se remontan hasta la época antes de Cristo, en donde los reyes que gobernaban eran considerados dioses cósmicos, surgiendo así de la asociación directa entre los aspectos de salud y enfermedad. Un ejemplo se halla descrito en el papiro de Edwin Smith, donde ya se conocía la importancia del cerebro e incluso el efecto que este ejerce sobre las funciones motoras, siendo el caso de una descripción clásica de una crisis epiléptica motora. A partir de este momento se distingue claramente la identificación en la dualidad natural-sobrenatural de la enfermedad.<sup>5, 6, 7</sup>

En el caso de los romanos se describe dicha manifestación durante las asambleas generales denominadas comicios, en este tipo de reuniones se consideraba algo de mal presagio si algún asistente presentaba un ataque

epiléptico, procediendo desde entonces el origen del concepto de mal comicial.<sup>6,8</sup>

Otro ejemplo muy evidente que se describe en el nuevo testamento, según la narración de San Marcos, en el cual describe como Jesús libera a un joven de espíritus demoniacos y por la descripción de la escena, se trata de una crisis epiléptica generalizada: “convulsionaba, echaba espuma por la boca y rechinaba los dientes”. Y la cura propuesta por Jesús fue mediante ayuno y oración.<sup>9</sup>

Posteriormente, en la época prehispánica en México existían médicos con los conocimientos necesarios para tratar las enfermedades provocadas o “enviadas” por los dioses, en combinación Titici, que tenían una gran experiencia y la tarea minuciosa de observar al paciente para determinar el tratamiento herbolario específico como el empleo de hojas de cornezuelo que actualmente es preparada con fórmulas magistrales por expertos, quienes tienen autorización para el ejercicio de su profesión en muchos países. Por tanto, dicha planta no se puede utilizar sin la prescripción de un conocedor, dados los efectos secundarios que se presentan ante un error en la preparación.<sup>10</sup>

En otras épocas del siglo XVI, la combinación de las influencias del Santo Oficio y la Universidad Real y Pontificia, contribuyeron a considerar a la brujería como un pretexto para suprimir el conocimiento, como fue el caso de la epilepsia, la cual se prestaba a creer que era una enfermedad de curación

difícil, e inmovilizaron el desarrollo de la investigación y la concepción de la enfermedad.<sup>9,10</sup>

Pero también lo contradictorio fue en ciertos casos cuando algunos personajes fueron elevados a santos, como sucedió con Juana de Arco (que padecía de crisis parciales simples con síntomas psíquicos) lo cual fue debido a la protección a través de las cofradías o gremios, cuyos objetivos eran proteger sus acciones, avalados por un santo que veneraban y respetaban, pero que era el símbolo de sus acciones poseedoras de poderío económico y una membresía numerosa de cada una de ellas.<sup>8,10</sup>

Ante la creencia de la curación, pobladores realizaban rituales como la peregrinación a la iglesia de San Juan Molenbeek, ya que pensaban que si cruzaban el puente de unión en Viena, se verían libres de su mal durante años.

A través de los años las crisis características del SW han sido denominadas espasmos infantiles. Sin embargo, recientemente el grupo de trabajo para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia, propuso sustituir este término por espasmos epilépticos.<sup>3,11</sup>

Los denominados espasmos infantiles fueron originalmente descritos por West en el año 1841, quien los observó en su hijo de 4 meses de edad.<sup>4,5,6,12</sup> El patrón electroencefalográfico de hipsarritmia fue descrito por primera vez por Gibbs y Gibbs en el año 1952 y se caracteriza por: “puntas y ondas lentas de gran amplitud, desordenadas, que varían de un momento a otro tanto en duración como en localización”.

En la década de los 60's se le denominó Síndrome de West a la triada compuesta por espasmos infantiles, retardo psicomotor y patrón electroencefalográfico de hipsarritmia.<sup>6,8,12,13</sup>

## **EPIDEMIOLOGÍA**

De acuerdo a las consideraciones de Galy, la frecuencia calculada del espasmo masivo infantil (EMI) se reporta de 24 a 42 por 100 000 nacimientos. A diferencia de Aicardi, quien considero 4% de los nacimientos, pero asociado a enfermedades genéticas; Pavone reportó la presencia en gemelos monocigóticos lo que hace pensar en una posible asociación directa con el análisis de Antígeno de Histocompatibilidad (HLA), dentro de las etiologías conocidas, las prenatales como son: malformaciones congénitas, infección, trastornos del desarrollo, deben ser consideradas debido a la falta de información en México. En otro grupo que es el de perinatales, la principal causa descrita es la encefalopatía hipoxicoisquémica (EHI), el trauma obstétrico, y finalmente en los postnatales persiste la EHI, traumatismos, infecciones y neoplasias.<sup>1,3,4,10,11,14,15,16</sup>

## ETIOLOGÍA

Es un padecimiento de lesión cerebral difusa y severa. Puede ser que no se identifique alguna causa, pero con base en la etiología, se conocen dos grupos:

**Criptogéno:** este representa del 40 a 57% de los casos, en donde la causa se desconoce, y la exploración neurológica puede determinar retraso en el desarrollo psicomotor de grado variable, asociado a los dos elementos que integran la triada como el tipo de crisis y electro encéfalo grama EEG hipsarrítmico durante la evolución de la enfermedad.

**Sintomático:** En el cual se confirman las causas y enfermedades condicionantes como neuroinfección, errores innatos del metabolismo, genopatías, malformaciones congénitas, asfixia perinatal o cualquier otra.

Este grupo representa el 43% de los casos. <sup>1,5,7,15</sup>

Es un síndrome de edad dependiente en la infancia temprana con fisiopatología desconocida, frecuentemente progresiva y retardo mental, aunque existen factores neurotróficos importantes para la regulación de la sobrevivencia neuronal y su diferenciación, dependiendo del factor de crecimiento y modulado por los neuroesteroides en los vertebrados más desarrollados. <sup>5,7,9,16</sup>

Algunas características del aprendizaje pueden atribuirse a efectos del SNC, como respuesta de las hormonas que se secretan tempranamente. En el caso

de los esteroides, por sus propiedades lipofílicas pasan libremente a la barrera hematoencefálica, de tal manera que algunas células nerviosas son influidas por las hormonas esteroideas originadas de la periferia (glándulas sexuales, glucocorticoides o mineralocorticoides).<sup>1,3,4,5,17</sup>

No obstante, la relación entre esteroides y la función cerebral debe considerarse y seguramente darán luz a descubrimientos en las vías biosintéticas de los neuroesteroides a partir del colesterol. Las concentraciones se realizan en las células cerebrales y en las cubiertas meníngeas en el hombre, y uno de los tipos de neuroesteroides en especial es el que tiene estructura de pregnano llamado epiandrosterón, que puede ser capaz de modificar la actividad de un canal receptor en la neurona, además de tener gran actividad gabaérgica e inhibir la hiperpolarización desencadenante de la epilepsia.<sup>9,17,18</sup>

## FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología del síndrome de West se desconoce. Sin embargo, diversas hipótesis se han postulado al intentar ofrecer una explicación a este proceso.

Por lo general se piensa que los espasmos constituyen una respuesta inespecífica de un cerebro inmaduro a cualquier daño.<sup>4,19</sup>

La edad en que usualmente se inicia el síndrome de West coincide con el período crítico de formación de las dendritas y la mielinización, lo que puede contribuir a la fisiopatología.<sup>8,19,20</sup>

Hrachov y colaboradores plantearon que un desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral podrían ser responsables de los espasmos y de la hipsarritmia, ya sea como resultado del incremento de la actividad de los sistemas adrenérgicos y/o serotoninérgicos o por la disminución de la actividad del sistema colinérgico. Elemento que apoya esta hipótesis lo constituye la disminución de la duración del sueño de movimientos rápidos de los ojos (REM) en estos pacientes.<sup>9,11,15,21</sup>

Además durante esta etapa del sueño se ha observado la desaparición de los espasmos y la reducción del patrón de hipsarritmia.<sup>9,12,13,22</sup>

En pacientes con espasmos epilépticos y síndrome de Down se ha planteado que existen anomalías en la función del receptor glutamato que pueden intervenir en el origen de los espasmos, pues se han constatado niveles elevados de este neurotransmisor en estos pacientes.<sup>3,7,8,21,23</sup>

Se han planteado otras hipótesis que involucran tanto a la corteza como a las estructuras subcorticales en el origen del síndrome de West. Se ha sugerido que los espasmos podrían ser desencadenados por la corteza cerebral con participación del tallo cerebral y del núcleo lenticular.<sup>2,3,4,6,22,23,24</sup>

Otros autores plantean que una descarga cortical primaria podría estimular el tallo cerebral y provocar la generalización secundaria con la aparición de espasmos e hipsarritmia.<sup>3,4,5,6,9,13,19,21,24,25</sup>

Otra hipótesis postulada es la existencia de anomalías del sistema inmunitario. En pacientes con síndrome de West se ha observado un incremento en la frecuencia del antígeno HLADRW52 y un aumento en el número de células B activadas.<sup>3,12,26</sup>

Ha sido planteado que un desequilibrio en los niveles séricos de las citocinas puede estar involucrado en la inmunopatología del síndrome de West, pues en pacientes con esta entidad se han constatado niveles séricos elevados de la interleucina-2, factor de necrosis tumoral alfa e interferón alfa.<sup>4,22,23,35,27</sup>

Se ha referido la participación de la hormona liberadora de corticotropina en la fisiopatología del síndrome de West. Esta hormona actúa sobre la hipófisis y favorece la liberación de la hormona adrenocorticotropa (ACTH). La ACTH y los glucocorticoides suprimen el metabolismo y la secreción de la hormona liberadora de la corticotropina por un mecanismo de retroalimentación. Se ha sugerido que agresiones específicas al niño durante un período crítico del neurodesarrollo, provoca una sobreproducción de hormona liberadora de

corticotropina, y ocasiona hiperexcitabilidad neuronal y crisis. La ACTH exógena y los glucocorticoides suprimen la síntesis de la hormona liberadora de la corticotropina, lo que puede explicar su efectividad en el tratamiento de los espasmos epilépticos.<sup>4,5,27,28</sup>

## **HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS**

Se observan nódulos microgliales, gliosis focal, neuronas heterotópicas en sustancia blanca, displasia cortical diseminada de predominio en el lóbulo parietal, displasia cortical severa, quistes glióticos multifocales y gliales.<sup>18, 22,29</sup>

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síndrome de West se inicia en la mayoría de los pacientes durante el primer año de vida, y es más frecuente entre los 3 y 7 meses de edad.<sup>2,8</sup> Un comienzo antes del año de edad se observó en 86.8 % de los casos estudiados por Kurokawa y colaboradores.<sup>9,11</sup>

Los espasmos se caracterizan por la contracción brusca, generalmente bilateral y simétrica de los músculos del cuello, tronco y miembro.<sup>10</sup>

Se acompañan de una breve pérdida de la conciencia.<sup>2,4,6,29</sup>

Existen 3 tipos principales de espasmos: en flexión, extensión y mixtos.

En la serie de Jeavons y Bower predominaron los espasmos en flexión (68 % de los casos). Sin embargo, otros autores han señalado que los espasmos mixtos son los más frecuentes. Los espasmos en extensión son los menos frecuentes.<sup>8,14,18,30</sup>

Los espasmos en flexión se caracterizan por la flexión brusca, simultánea del cuello y tronco con flexión simétrica bilateral, abducción o aducción de los miembros superiores y flexión-aducción de los miembros inferiores.<sup>10</sup>

Cuando sólo participan los músculos flexores del cuello el espasmo puede manifestarse como un movimiento de cabeceo.<sup>3,4,11,30,31</sup>

Cuando participan los músculos de la cintura escapular el espasmo puede manifestarse como un movimiento parecido a un encogimiento de hombros.

Los espasmos en extensión provocan una brusca extensión del cuello y del tronco con extensión y abducción de los 4 miembros. En los espasmos mixtos la postura primaria puede ser la flexión o extensión del cuello y tronco, pero las contracciones asociadas de los miembros superiores o inferiores se oponen a la postura primaria. Por ejemplo, la flexión del cuello, tronco y miembros superiores con extensión de los miembros inferiores constituye un espasmo mixto.<sup>10</sup> Según algunos autores no parece existir una relación entre el tipo de espasmos y el pronóstico o la etiología. Sin embargo, Aicardi ha planteado que cuando los espasmos en extensión predominan o son exclusivos pudieran indicar una etiología sintomática.

Un mismo paciente puede mostrar más de un tipo de espasmo o incluso el tipo de espasmo puede variar en un mismo período.<sup>2,3,8,8,11,23,24,25,30,31,32</sup>

Los espasmos asimétricos consisten en la desviación lateral de la cabeza o los ojos con la participación de los miembros superiores. Dulac y colaboradores<sup>1,3,12</sup> plantean que son predictores de un pronóstico desfavorable, pues su presencia sugiere la contribución predominante de un hemisferio a los eventos ictales y la existencia de una lesión cerebral subyacente.

Las salvas de espasmos ocurren al despertar o antes de dormirse el infante. Son menos frecuentes durante el sueño y solo se presentan durante el sueño lento, nunca durante el sueño paradójico.<sup>4,11,15,31,32,33</sup> Aunque espasmos aislados pueden ocurrir, lo más frecuente es que se presenten en salvas, las

cuales pueden manifestarse desde una vez en un día hasta 60 veces en un día.

Los espasmos pueden limitarse a una desviación ocular vertical, breve o a un nistagmo. Pueden asociarse con irregularidades en la respiración, y se evidencia en el 54 % de un grupo de pacientes reportados por Lombroso. Se ha referido manifestaciones autonómicas como la rubicundez, sudoración y dilatación pupilar.

Otros fenómenos asociados que se han observado son una sonrisa, una mueca y una expresión facial confusa o asustada.

La risa ha sido también reportada por algunos autores. Matsumoto y colaboradores refirieron que la incidencia de la risa fue mayor en los casos que mostraban síndrome de West de etiología postnatal y plantearon su posible relación con lesiones cerebrales orgánicas.<sup>10</sup>

Pozo y Hernández encontraron que en los casos estudiados que los espasmos infantiles constituyeron el ataque más frecuente relacionado con la risa 40 %. El llanto se presenta frecuentemente al final de una salva de espasmos y se observan en el 68 % de la serie de Lombroso.<sup>8</sup>

La somnolencia puede ocurrir después de una salva de espasmos prolongada y severa.<sup>10</sup> Entre los factores que pueden precipitar los espasmos se encuentran los ruidos latos repentinos y la estimulación táctil. También se han

señalado aunque con menos frecuencia, el hambre, la excitación y el excesivo calor ambiental.<sup>10,11,34</sup>

Se ha referido que un gran número de pacientes con síndrome de West presentan retardo psicomotor antes el comienzo de los espasmos.<sup>8,10</sup> Aunque estos niños pueden experimentar regresión en el desarrollo psicomotor cuando los espasmos aparecen, esta situación no representa un cambio significativo en su condición. Es más evidente la regresión en el desarrollo psicomotor en aquellos pacientes en los que previamente tienen un desarrollo psicomotor normal. Entre los signos importantes de deterioro psicomotor se encuentran: la pérdida del seguimiento visual, de la prehensión voluntaria de los objetos y la aparición de hipotonía. La pérdida del seguimiento visual indica un mal pronóstico.<sup>13</sup> El desarrollo psicomotor permanece normal en el 55 % de los pacientes.<sup>2,8,9</sup>

Otros tipos de crisis pueden preceder o acompañar a los espasmos y se evidencian en los casos sintomáticos. Se han observado crisis focales, atónicas o tónicas.<sup>4,10,19</sup>

## PRONÓSTICO

El pronóstico del EMI es malo. Del 65 a 80% de los pacientes cursan con retraso mental al momento del diagnóstico, por eso la frecuencia de lesión del sistema nervioso y solo 10% logran un desarrollo adecuado.

El pronóstico mejora para el grupo criptogénico, a diferencia del sintomático que es mas severo; 60% evolucionan a otros patrones de crisis y a Síndrome de Lennox-Gastaut. En el seguimiento de estos casos se encontró retraso mental leve en 10%, y una mortalidad de 15%.

Un factor importante que contribuye a emitir un pronóstico, es si el paciente inicialmente se clasifica como criptogénico/ idiopático o sintomático. El pronóstico es mejor en los casos idiopáticos y criptogénicos.

El pronóstico del síndrome de West idiopático es favorable con desaparición de las crisis y un desarrollo psicomotor normal.<sup>13,21</sup> En los casos criptogénicos la demora en el inicio del tratamiento puede asociarse con un peor pronóstico desde el punto de vista cognitivo.

El pronóstico es peor en los niños con síndrome de West sintomático que en el criptogénico. Se ha reportado que en pacientes en los cuales se evidenció disminución del metabolismo de la glucosa en ambas regiones temporales mediante la tomografía por emisión de positrones (PET), presentaron un pronóstico desfavorable a largo plazo y la mayoría manifestaron signos autísticos.<sup>2,3,5,19,26,35</sup>

Se ha señalado también que zonas de hipoperfusión multifocal evidenciados mediante la tomografía por emisión de fotón único (SPECT) en pacientes con síndrome de West sintomático, pueden indicar un pronóstico desfavorable.<sup>5</sup> Sin embargo, Motte y colaboradores señalaron que el pronóstico a causa de una neurofibromatosis tipo 1 es usualmente favorable y se asemeja más a un síndrome de West idiopático que a uno sintomático. Estos autores encontraron que en 13 de 15 pacientes con neurofibromatosis tipo 1 los espasmos eran simétricos sin crisis parciales y sin déficit intelectual con buena respuesta a los corticoides y un buen pronóstico a largo plazo. Se ha planteado que en comparación, el pronóstico neurológico de los pacientes con síndrome de West es menos favorable que aquellos diagnosticados con Síndrome de Down, en la población en general.<sup>2</sup>

Hattori ha reportado la remisión espontánea de los espasmos en el síndrome de West. Este autor señaló que de los pacientes que mostraron remisión espontánea, en el 86 % de los casos, ésta fue precedida por infecciones virales entre las cuales predominó el exánstema súbito.<sup>6,7,19,35,36</sup>

## TRATAMIENTO SISTÉMICO

El tratamiento resulta complicado debido a que el EMI forma parte de las epilepsias catastróficas, con resultados variables en el control de las crisis epilépticas.

Uno de los fármacos utilizados como de primera línea por la reducción de espasmos, entre 30 a 60% es el ácido valproico, solo o asociado con benzodiazepinas, en particular clonacepam y clobazam. Pero con resultados variables: uno de los inconvenientes de sus uso es la dependencia y respuesta refractaria cuando se utiliza en forma prolongada, requiriendo paulatinamente mayores dosis. Lo anterior debido a la saturación de receptores y por tanto la falta de respuesta y por tanto la falta de respuesta para el control de la crisis.

Los fármacos en que debe tenerse cuidado su indicación, son los barbitúricos, fenitoínas y succimidas por el riesgo potencial de incremento de la crisis, y su indicación dependerá de las modificaciones en las variantes clínicas de crisis. Solo existen aisladas experiencias de profesionales con respuestas satisfactorias con el control de la crisis.

Otro fármaco utilizado como primera elección son los esteroides como: ACTH o la prednisona, con una remisión de la crisis hasta 50 a 60%. Dependiendo de dosis y respuesta individual. La dosis de ACTH utilizada es de 5 a 10 UI/kg/día o hasta 150 UI/m<sup>2</sup> de superficie corporal, por un periodo que va desde 12 semanas hasta 6 meses. <sup>9,12,19,20</sup>

En México se utiliza por la factibilidad y costo mas bajo a la prednisona en dosis de 2 a 3 mg/kg/día. Y a pesar de desconocer con precisión el mecanismo por el cual disminuyen las crisis, se han propuesto diversas hipótesis relacionadas con su mecanismo de acción como son:

- a) Acelerar la maduración del sistema nervioso.
- b) Incluye en la acción con los neuroesteroides.
- c) Incrementa la formación de cuerpos cetónicos, que disminuye el umbral convulsivo, y favorece la glucogénesis y en consecuencia incrementa el metabolismo de los lípidos.
- d) Sitio de acción de inhibición de receptores GABA. <sup>21,22,36,37,38</sup>

## TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS

Cada vez más epilépticos recurren a una medicina alternativa para paliar las crisis convulsivas. La hierba en cuestión no es otra que Cannabis sativa. Entre los usuarios, se hallan algunos de los casi 100.000 niños estadounidenses que sufren «epilepsia refractaria», resistente a los antiepilépticos habituales. Algunos padres aseguran que la marihuana ayuda a controlar las convulsiones de sus hijos cuando los fármacos al uso fracasan.

No existe ningún preparado farmacéutico de cannabis que se comercialice como medicamento. Para ayudar a sus hijos, los padres deben comprar la hierba en uno de los llamados dispensarios de marihuana medicinal, o conseguirla de forma ilegal.

El aislamiento de una sustancia de la marihuana presumiblemente capaz de paliar las crisis epilépticas podría cambiar pronto esta situación. El cannabidiol es un compuesto purificado del cannabis que ha suscitado expectativas para el tratamiento de la epilepsia, tanto en adultos como en niños. Fuente de otras virtudes de la marihuana medicinal, constituye el principio activo principal de un nuevo fármaco en fase de desarrollo, Epidiolex, fabricado por GW Pharmaceuticals. Epidiolex contiene otros cannabinoides pero no el tetrahidrocannabinol, responsable de la euforia.

Como en el caso de otros medicamentos autorizados contra la epilepsia, los investigadores no saben con certeza qué convierte al cannabidiol en anticonvulsivo, pero sea cual sea su base fisiológica, parece que funciona. Los

ensayos con animales y los estudios preliminares con adultos indican que reduce las convulsiones y resulta bien tolerado y seguro. <sup>29,30,31,32,33,39</sup>

## CONSIDERACIONES FARMACOLÓGICAS

No se han documentado interacciones farmacológicas con agentes de uso común en odontología como AINE, analgésicos y antibióticos, por lo que pueden utilizarse sin riesgo para el paciente con epilepsia en dosis terapéuticas de rutina, con excepción de los sedantes e hipnóticos tipo barbitúricos como el fenobarbital, secobarbital y barbital, por que aumentan la velocidad de metabolización de los anticonvulsivos y acortan la duración de sus efectos; para propósitos de premedicación ansiolítica es preferible el uso de benzodiazepinas como alprazolam, diazepam, lorazepam y midazolam.

Es importante considerar los efectos secundarios de la administración de anticonvulsivos como la fenitoína, que entre sus efectos secundarios produce osteopenia, hirsutismo, adenopatías, somnolencia, irritabilidad, marcha inestable y confusión.

La carbamacepina tiene efectos secundarios de diplopía, mareos y trastornos gastrointestinales, así como la capacidad de producir leucopenias y eritropenia.

El ácido acetilsalicílico y los antiinflamatorios no esteroideos se deben evitar en los pacientes que consumen ácido valproico, ya que se incrementa el riesgo de sangrado. <sup>2,3,19</sup>

## MANIFESTACIONES BUCODENTALES

Las manifestaciones bucales que se presentan en este tipo de pacientes son resultado de efectos secundarios del consumo de fármaco.

El crecimiento del tejido gingival generalizado (hiperplasia gingival), secundario a la toma de fenitoína es una manifestación común en cerca del 40 a 50% de los pacientes que lo toman por mas de tres meses, por lo que es necesario implementar un estricto control de placa dentobacteriana mediante una adecuada técnica de cepillado y uso de hilo dental, así como establecer un programa de mantenimiento dentoperiodontal para disminuir el efecto sobre la encía; la eliminación quirúrgica de la hiperplasia gingival deberá realizarse por cuestiones de apariencia y para poder aplicar mejores medidas de higiene y preventivas dentales.

Además, los pacientes pueden presentar atrición dental marcada y fracturas coronales de los órganos dentarios, producto del bruxismo y traumatismos durante las crisis convulsivas.

Los pacientes con pobre control de convulsiones suelen presentar cicatrices visibles en la piel, labios, carrillos y cara, producto de mordeduras y golpes.

Debido a la falta de higiene, el tipo de dieta que suelen tener y a la falta de visitas de control al odontológico, la caries dental suele ser también una patología prevalente.<sup>4,5,7,12,13,18,22,35,36,37,38,39,40,51,52,53,55,56,57,58,59</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debemos realizar el diagnóstico diferencial con trastornos no epilépticos como:

1. Cólicos del lactante.
2. Mioclonia benigna de la infancia temprana.
3. Postura de opistótonos por la espasticidad.
4. Reflujo gastroesofágico.

También debemos realizar el diagnóstico diferencial con síndromes epilépticos como:

1. Epilepsia mioclónica del lactante.
2. La encefalopatía mioclónica precoz y el síndrome de Ohtahara, los cuales se inician en la etapa neonatal.

Las crisis epilépticas tónicas pueden confundirse con espasmos en extensión.

**GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA**



**ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA  
DE PACIENTES CON SÍNDROME  
DE WEST**

# **ATENCIÓN ESTOMATOLÓGICA DE PACIENTES CON SINDROME DE WEST**

**AUTORES:**

Sebastián Zacarías Méndez

**COORDINADORES**

C. D. Edgar Agustín Navarro Becerra

Dr. Ángel Francisco Álvarez Herrera

En esta guía de práctica clínica se pretende ayudar al cirujano dentista a poder atender a un paciente con Síndrome de West y darle una adecuada atención estomatológica mediante técnicas de inmovilización o en tratamientos que requieran mayor delicadeza el uso de la sedación.

| CLASIFICACIÓN                             |   |
|---|---|
| PROFESIONALES DE LA SALUD                 | Estomatólogo, Cirujano Dentista, Odontopediatra, Ortodoncista, Cirujano Maxilofacial  |
| CLASIFICACION DE LA ENFERMEDAD            | Epilepsia   |
| NIVEL DE ATENCIÓN                         | Primer Nivel  |
| CATEGORIA DE LA GPC                       | Tratamiento   |
| USUARIOS                                  | Estomatólogo, Cirujano Dentista, Odontopediatra, Ortodoncista, Cirujano Maxilofacial, Protesista, etc   |
| POBLACION BLANCO                          | Niños de seis meses de edad hasta 5 años  |
| INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS | Prevenición<br>Diagnóstico<br>Tratamiento   |
| IMPACTO ESPERADO EN SALUD                 | Disminución del riesgo de estado epiléptico durante la consulta odontológica<br>Tener conocimiento de que hacer en caso de una crisis convulsiva<br>Disminución del tratamiento anticonvulsivo previo a la consulta<br>Disminución de la recurrencia de crisis convulsivas<br>Tratamientos estomatológicos. |
| METODOLOGÍA                               | Elaboración de guía de nueva creación: revisión   |

|  |  |
|--|--|
|  | <p>sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.</p>  |
| <p>METODO DE VALIDACIÓN Y ADECUACIÓN</p> | <p>Enfoque de la GPC: &lt;Enfoque a responder preguntas clínicas mediante la adopción de guías y/o enfoque a responder preguntas clínicas mediante la revisión sistemática de evidencias en una guía de nueva creación&gt;</p> <p>Elaboración de preguntas clínicas</p> <p>Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia</p> <p>Protocolo sistematizado de búsqueda (especificar cuáles se utilizaron de los siguientes):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Revisión sistemática de la literatura</li> <li>• Búsquedas mediante bases de datos electrónicas</li> <li>• Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores</li> </ul> |

|                               |   |
|-------------------------------|---|
|                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Búsqueda en sitios Web especializados</li> <li>• Búsqueda manual de la literatura</li> </ul> <p>Número de fuentes documentales revisadas: &lt;número total de fuentes revisadas&gt;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Guías seleccionadas: 3</li> <li>• Revisiones sistemáticas: 3</li> <li>• Ensayos controlados aleatorizados: 0</li> <li>• Reporte de casos: 2</li> <li>• Otras fuentes seleccionadas:</li> </ul> <p>Validación del protocolo de búsqueda: &lt;Institución que validó el protocolo de búsqueda&gt;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Método de validación: Validación por pares clínicos</li> <li>• Validación interna: &lt;Institución que validó por pares clínicos&gt;</li> <li>• Revisión institucional: &lt;Institución que realizó la revisión&gt;</li> <li>• Validación externa: &lt;Institución que realizó la validación externa&gt;</li> </ul> <p>Verificación final: &lt;Institución que realizó la verificación final&gt;</p> |
| <p>CONFLICTO DE INTERESES</p> | <p>Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés</p>   |

## **TRATAMIENTO / RECOMENDACIÓN**

### **RECOMENDACIONES EN EL MANEJO ODONTOLÓGICO**

Siempre se debe realizar una historia clínica detallada y completa en la que se haga énfasis en aspectos como inicio, frecuencia, duración, etiología, manejo y control médico del Síndrome, para poder determinar cuál es la condición sistémica del paciente.

Las principales recomendaciones en el manejo odontológico son las siguientes:

- a) Los tratamientos solo deben aplicarse en pacientes controlados medicamente.
- b) Siempre debe hacerse acompañar al paciente por un familiar involucrado en su problema médico.
- c) Asegurarse que el paciente tome su medicamento y no acuda a consulta sin haber dormido o después de un ayuno prolongado.
- d) Las citas deben de ser cortas y por la mañana.
- e) Si el procedimiento a realizar indica dolor se debe de asegurar un buen bloqueo anestésico o bajo sedación.
- f) Minimizar el estrés emocional del paciente.
- g) Prever que no exista mobiliario que ponga en riesgo al paciente en caso de presentarse una crisis.
- h) Contar con medicamentos propios para el manejo de situaciones de urgencia, así como los teléfonos de emergencia.
- i) Descartarse el uso de Bupivacaína y Lidocaína como anestésico local en este tipo de pacientes ya que se ha documentado que en ocasiones inducen crisis

convulsivas debido a que reducen el efecto de los medicamentos anticonvulsivos.

- j) Si se requiere pre medicación ansiolítica, puede utilizarse de 10 a 20 mg de fenobarbital adicionales a la dosis de control de 1 a 2 horas antes de la consulta.
- k) Algunos pacientes pueden presentar somnolencia y aletargamiento producto de los fármacos depresores del SNC que ingiere para su control, sobre todo fenobarbital y primidona, lo cual debe valorarse si se pretende una pre medicación ansiolítica por efectos farmacológicos acumulados.
- l) Los pacientes que son tratados con fármacos anticonvulsivos pueden presentar diversas alteraciones como efecto secundario. Las principales alteraciones son:
  - Discrasias sanguíneas sobre todo anemia y leucopenia, por que conlleva a un retraso en la cicatrización, hemorragias e infecciones, así como signos locales de glositis, queilitis angular, parestesias, disgeusias, cambios mucosos como palidez, ictericia, petequias y hematomas.
  - Disfunción hepática, riesgo potencial a de sangrado en un evento quirúrgico o extracción por falta de producción de factores de coagulación.
  - Uso de ácido valproico, el cual incrementa la susceptibilidad de sangrado.
  - La presencia de agrandamientos gingivales provocando acumulación de placa dentobacteriana, es necesario enfatizar el procedimiento de higiene para evitar que agrave con la presencia de irritantes locales.

## **MANEJO DE URGENCIA**

Cuando un paciente con Síndrome de West sufre una convulsión en el consultorio dental, el odontólogo deberá suspender toda actividad de tratamiento odontológico y garantizar la óptima ventilación del paciente mediante una posición de costado en el sillón y despejar por completo las vías aéreas de instrumental, dique de hule, aditamentos, secreciones, entre otros.

El respaldo del sillón deberá colocarse en posición supina y con un banquillo en el cabezal. Es recomendable tomar y vigilar los signos vitales y proteger en lo posible al paciente de daño físico hasta que recupere la consciencia, (así como administrarle 0.1/kg a ritmo de 2 mg/min de loracepam vía intravenosa o intramuscular o diacepam 0.2 mg/kg, a ritmo de 5mg/min) en caso de que se establezca un estatus epiléptico, habrá que trasladarlo a un hospital.

## INMOVILIZACIÓN FÍSICA

Se busca restringir firmemente las articulaciones sin ejercer un exceso de presión que pueda lastimarlo. Se puede utilizar un dispositivo de restricción como la tabla de Papoose o el Pedi-Wrap o ayudarse mediante vendas de diferentes tamaños y grosores.

El objetivo de esta técnica es proteger la integridad física del paciente, con el fin de realizar el tratamiento de una forma segura.

También se busca mantener la integridad física del odontólogo y del personal auxiliar.

La inmovilización física mediante vendas se hace de la siguiente manera:

- Se le va a colocar una venda al paciente alrededor de las muñecas estando juntas.



- Se le va a colocar otra al rededor del torso para evitar el movimiento brusco de los brazos y en caso de una convulsión pueda lastimarse.



- Una vez hecho eso se va a colocar una venda mas gruesa envolviendo al paciente junto con la unidad.

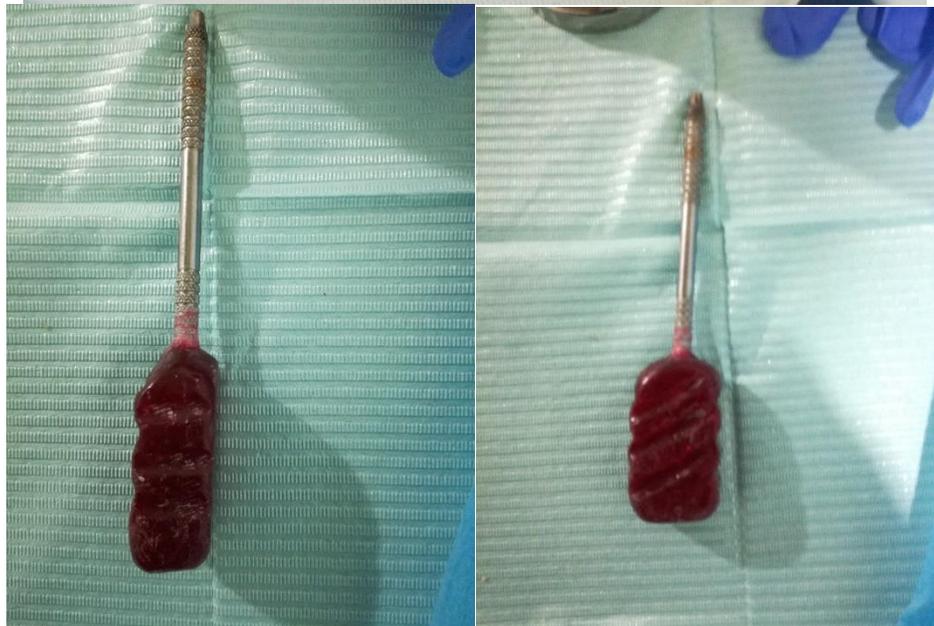


- Por último se le va a colocar a la altura de las rodillas y así evite mover sus pies o patear.



- El control de la cabeza siempre va a ser responsabilidad del operador.

Para inmovilizar la boca se va a utilizar un abrebocas hecho con acrílico a la medida del paciente ya que otros tipos como los bloques de mordida o los abrebocas de doyen no son lo suficientemente fuertes para soportar la presión de la mordida de estos pacientes.



## SEDACIÓN

Los criterios para indicar el uso de sedación en los pacientes con Síndrome de West son:

- Sus patrones impredecibles de comportamiento
- Las crisis epilépticas puedan exacerbarse por estrés
- Su incapacidad de seguir indicaciones
- El auto daño que pueden generarse

La técnica mas utilizada en este tipo de pacientes es la Sedación por Óxido Nitroso.

Es un método seguro para controlar la ansiedad y el dolor por su rápida eliminación y no tener efectos depresores en la función cardiovascular.

Es un procedimiento no invasivo, controlable y reversible con facilidad. La aceptación por el paciente, el costo, el rápido inicio de sus efectos y la rápida eliminación lo hacen el método de sedación primordial sobre la sedación oral e intravenosa.

## TRATAMIENTOS PREVENTIVOS

| TRATAMIENTO | RECOMENDACIÓN  |
|-------------|--|
| PROFILAXIS  | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Se aplica la inmovilización mediante vendas</li><li>2) Para mantener la boca abierta se utiliza un abre bocas hecho de acrílico</li><li>3) Se va a realizar la limpieza por cuadrantes con pasta profiláctica sin fluor</li><li>4) Estar eyectando constantemente la saliva para así evitar que el paciente se estrese y entre en una crisis convulsiva</li></ol> |



FLUOR

- 1) Aplicar inmovilización mediante vendas
- 2) Mantener al paciente todo el tiempo sentado con espalda en 90°
- 3) Colocar rollos de algodón en boca para aislar y evitar la mayor cantidad de saliva posible
- 4) Se va a colocar un abrebocas hecho de acrílico para mantener la boca abierta
- 5) Se va a colocar fluor en un godete y mediante un isopo ya que si se realiza con cucharillas puede generar un ahogamiento y así una intoxicación del mismo, al mismo tiempo el asistente debe estar eyectando la saliva y los excesos de fluor.
- 6) Una vez hecho se va a retirar los sobrantes mediante un algodón o gasa.
- 7) Dar indicaciones a los padres en caso de que el paciente presente alguna complicación



SELLADORES  
DE FOSETAS Y  
FISURAS

- 1) Aplicar inmovilización mediante vendas
- 2) Colocar rollos de algodón en boca para aislar y evitar la mayor cantidad de saliva posible
- 3) Se va a colocar un abrebocas hecho de acrílico para mantener la boca abierta
- 4) Profilaxis de la superficie oclusal
- 5) Lavado profuso con agua y secado
- 6) Gravado oclusal con ácido fosfórico al 37%
- 7) Lavado del OD aplicación del SFF
- 8) Polimerización
- 9) Evaluación del sellador
- 10) Evaluar periódicamente los SFF.



## OPERATORIA DENTAL

| TRATAMIENTO  | RECOMENDACION  |
|--|--|
| AMALGAMA   | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar inmovilización mediante vendas</li><li>2) Colocar rollos de algodón en boca para aislar ya que si se utiliza el dique de hule puede estresar al paciente y provocarle una crisis</li><li>3) Se va a colocar un abrebocas hecho de acrilico para mantener la boca abierta</li><li>4) Anestésiar</li><li>5) Realizar cavidades conservadoras y eyectar constantemente</li><li>6) Trituración y condensación del material debe ser uniforme</li><li>7) Realizar un excelente tallado teniendo en cuenta su oclusión</li><li>8) Mayor ajuste posible en los bordes.</li></ol> |
|  A close-up photograph of a dental amalgam filling on a tooth. The filling is a dark, metallic color and is located in the central part of the tooth. The surrounding tooth structure is a natural yellowish-white color. The background shows the pinkish-red gum tissue. |  |

RESINA

- 1) Aplicar inmovilización mediante vendas
- 2) Anestésiar
- 3) Colocar rollos de algodón en boca para aislar ya que si se utiliza el dique de hule puede estresar al paciente y provocarle una crisis
- 4) Se va a colocar un abre bocas hecho de acrílico para mantener la boca abierta
- 5) Gravado ácido en la cavidad
- 6) Enjuagar
- 7) Colocación del adhesivo
- 8) Fotopolimerizar
- 9) Colocación de la resina y realizar un excelente modelado de la anatomía relacionado con su oclusión
- 10) Fotopolimerizar



## TERAPIA PULPAR

| TRATAMIENTO                    | RECOMENDACIÓN   |
|--------------------------------|---|
| RECUBRIMIENTO PULPAR INDIRECTO | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar inmovilización mediante vendas</li><li>2) Anestesiarse</li><li>3) Colocar rollos de algodón en boca para aislar ya que si se utiliza el dique de hule puede estresar al paciente y provocarle una crisis y eyectar constantemente</li><li>4) Se va a colocar un abrebocas hecho de acrílico para mantener la boca abierta</li><li>5) Remoción de caries con fresa de bola</li><li>6) Remoción de la dentina infectada, es indispensable remover toda la dentina cariada de la cavidad</li><li>7) Aplicación del medicamento (óxido de zinc y eugenol, hidróxido de calcio, fluoruro de estaño o MTA)</li><li>8) Sellado de la cavidad</li><li>9) Monitoreo mediante Rx</li></ol> |



RECUBRIMIENTO  
PULPAR  
DIRECTO

- 1) Aplicar inmovilización mediante vendas
- 2) Anestésiar
- 3) Colocar rollos de algodón en boca para aislar ya que si se utiliza el dique de hule puede estresar al paciente y provocarle una crisis y eyectar constantemente
- 4) Se va a colocar un abrebocas hecho de acrílico para mantener la boca abierta
- 5) Remoción de caries
- 6) Aplicación de hidróxido de calcio, previo control de hemorragia
- 7) Poner OZE o Ionómero de vidrio sobre el hidróxido de calcio
- 8) Colocar la restauración final
- 9) Monitoreo mediante Rx



## PULPOTOMIA

- 1) Aplicar la sedación mediante Óxido Nitroso ya que es un procedimiento más laborioso y delicado .
- 2) Aislar mediante rollos de algodón
- 3) Colocar el abre bocas hecho de acrílico
- 4) Remoción de caries
- 5) Apertura cameral mediante fresa de bola
- 6) Remoción de la pulpa cameral
- 7) Se va a aplicar la torunda humedecida con formocresol
- 8) Sellado de la cavidad con ionomero de vidrio
- 9) Colocar restauración final



|             |  |
|-------------|--|
| PULPECTOMIA | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar sedación con Óxido Nitroso por la complejidad del tratamiento</li><li>2) Aislado con rollos de algodón</li><li>3) Colocar el abrebocas de acrílico</li><li>4) Remoción de caries</li><li>5) Apertura cameral y remoción de restos pulpaes coronales por medio de limas</li><li>6) Uso de limas para remover tejido necrótico, no para agrandar el conducto</li><li>7) Irrigación con suero fisiológico y secado de los conductos</li><li>8) Relleno de conductos con el medicamento seleccionado</li><li>9) Restauración definitiva</li></ol> |
|-------------|--|



## TRATAMIENTOS QUIRURGICOS

| TRATAMIENTO  | RECOMENDACIÓN  |
|--------------|--|
| EXTRACCIONES | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar inmovilización mediante vendas</li><li>2) Anestésiar</li><li>3) Colocar el abre bocas de acrílico del lado contrario al de la extracción</li><li>4) Tardar el menor tiempo posible durante la extracción y así evitar estresar al paciente</li><li>5) Eyectar constantemente los líquidos para evitar ahogamiento</li><li>6) En caso de ser necesario suturar</li><li>7) Mandar indicaciones post operatorias</li></ol> |



## FRACTURAS

- 1) Historia de la lesión
- 2) Aplicar inmovilización mediante vendas
- 3) Examen clínico
  - Integridad de la corona y raíz
  - Integridad del arco dentario
  - Movilidad dental
  - Reacción a la percusión
  - Pruebas de vitalidad pulpar
- 4) Examen radiográfico
- 5) Anestésiar
- 6) Tratamiento a seguir ya sea endodoncia, ferulización o extracción.
- 7) Dar un seguimiento radiográfico



## GINGIVOPLASTIA

- 1) Aplicar sedación con Óxido Nitroso
- 2) Valorar el nivel de la encía y hasta donde se va a recortar
- 3) Una vez valorado, con un instrumento se va a realizar una guía para no cortar de mas
- 4) Se utilizara un bisturí no.3 con hoja del no.15 realizando así el remodelado de la encía
- 5) Colocar un apósito quirúrgico para evitar infecciones
- 6) Dar indicaciones post operatorias a los padres



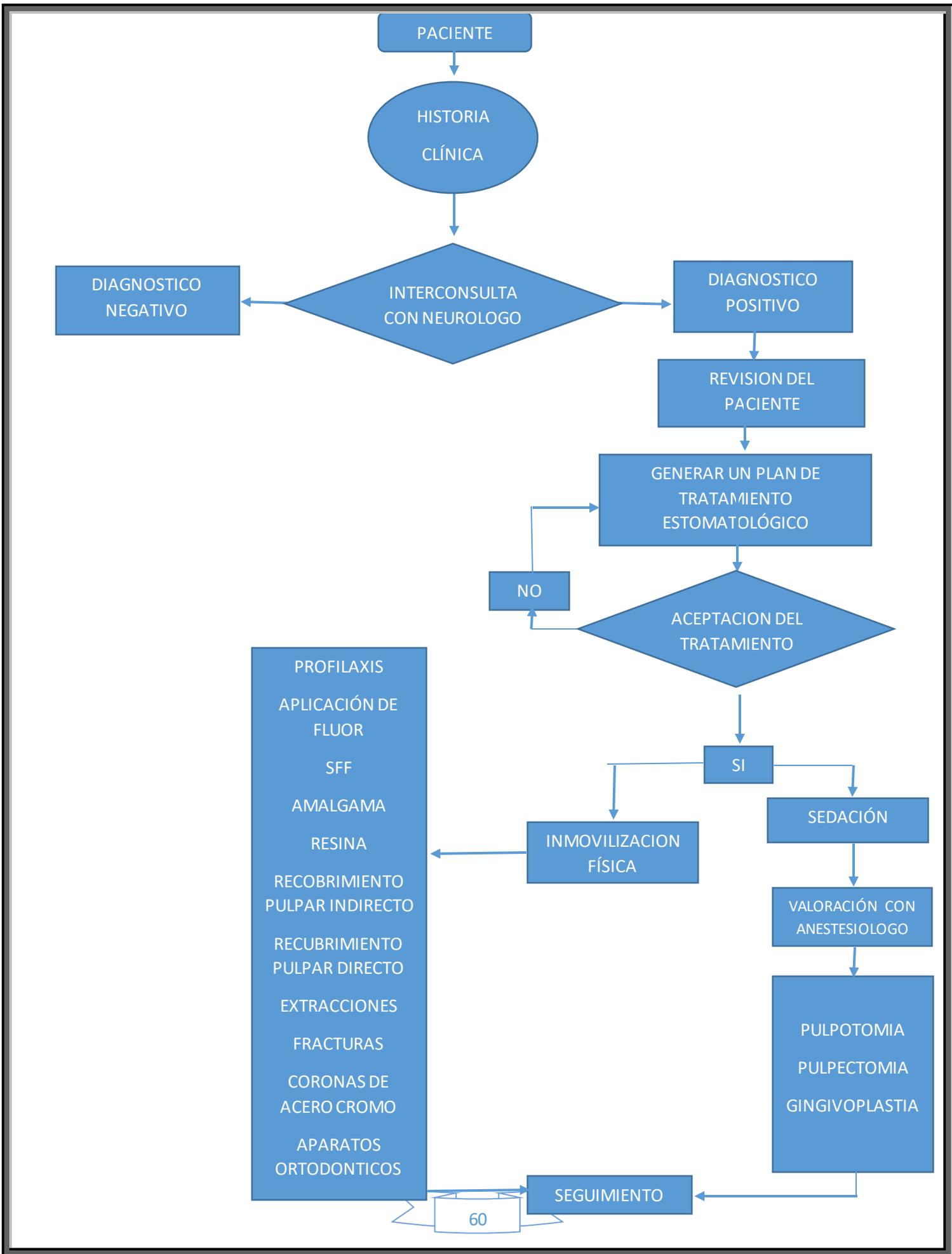
| TRATAMIENTO           | RECOMENDACIÓN   |
|-----------------------|---|
| CORONA DE ACERO CROMO | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar inmovilización mediante vendas</li><li>2) Colocar el mantenedor de acrílico</li><li>3) Aislamiento relativo</li><li>4) Utilizar fresas de diamante de punta de lápiz y rueda de carro para hacer el desgaste dental</li><li>5) Elegir la corona adecuada</li><li>6) Checar la oclusión</li><li>7) Cementar con el material de elección</li></ol> |



## TRATAMIENTOS ORTODONTICOS

| TRATAMIENTO              | RECOMENDACIÓN  |
|--------------------------|--|
| APARATOS<br>ORTODONTICOS | <ol style="list-style-type: none"><li>1) Aplicar inmovilización mediante vendas</li><li>2) Toma de impresión con el paciente sentado con espalda a 90°</li><li>3) Sea cual sea el aparato a colocar deberá ser fijo debido a las condiciones del paciente</li><li>4) Dar indicaciones a los padres para la higiene y ruptura del aparato</li></ol> |





## GLOSARIO

LICE: Liga Internacional contra la Epilepsia.

CRISIS EPILEPTICA: la Liga Internacional contra la Epilepsia las define como una descarga neuronal, paroxística, hipersincronica y excesiva, cuyas manifestaciones dependerán del sitio en el que se inicia la descarga, tales como las zonas motoras, sensitivas, sensoriales especiales, autonómicas o psíquicas, cuya duración promedio puede ser menor de dos minutos, y sin encontrar o identificar alguna lesión permanente.

EPILEPSIA: es una manifestación de un gran numero de enfermedades, con la característica común de presentar crisis epilépticas crónicas, recurrentes y de etiología diversa, donde resulta indispensable establecer un tratamiento específico de la causa, así como un tratamiento terapéutico del síntoma en particular.

SÍNDROME: Conjunto de síntomas que se presentan juntos y son característicos de una enfermedad o de un cuadro patológico determinado provocado, en ocasiones, por la concurrencia de más de una enfermedad.

SÍNDROME EPILEPTICO: Conjunto de epilepsia asociado a manifestaciones clínica y paraclínicas, que generalmente suceden juntas, con etiologías diversas, que además, por el conjunto de elementos que la integran, determinan el pronóstico por la evolución de los síndromes conocidos y que en muchos casos se presentan en edades dependientes.

NEUROTRANSMISOR: Sustancia producida por una célula nerviosa capaz de alterar el funcionamiento de otra célula de manera breve o durable, por medio de

la ocupación de receptores específicos y por la activación de mecanismos iónicos o metabólicos.

**SINAPSIS:** Es el sitio de comunicación entre dos neuronas, para su comunicación e interacción. La activación sináptica induce corrientes eléctricas que producen en la célula blanco excitación o inhibición, transmitiéndose dicho potencial a través del axón para llegar a la porción terminal del potencial presináptico.

**NEURONAS:** Son células que conducen señales bioeléctricas a través de un axón hacia afuera, y reciben información a través de dendritas, aumentando su capacidad para conducir el estímulo nervioso dependiendo de la mielina.

**GABA:** Neurotransmisor inhibitorio predominante en el SNC en su porción, que es sintetizado a partir del L-glutamato por acción de la enzima glutamatodescarboxilasa.

**ANTIPILEPTICOS:** Sustancia cuyas características es influir en la hiperexcitabilidad cerebral y disminuir el umbral convulsivo para lograr la remisión o el control de la epilepsias. En todos los casos se administran en dosis terapéuticas, dependiendo de las características de cada individuo y del patrón clínico de la crisis predominante, pensando siempre en disminuir el riesgo de toxicidad potencial de cada fármaco indicado.

**ACTH:** Hormona Adrenocorticotropa es una hormona polipeptídica, producida por la hipófisis y que estimula a las glándulas suprarrenales. Ejerce su acción sobre la corteza suprarrenal estimulando la esteroidogénesis, estimula el crecimiento de la corteza suprarrenal y la secreción de corticosteroides.

HLA: Antígeno de Histocompatibilidad son antígenos formados por moléculas que se encuentran en la superficie de casi todas las células de los tejidos de un individuo, y también en los glóbulos blancos (o leucocitos) de la sangre.

EMI: Espasmo Masivo Infantil.

SALVAS: Crisis epilépticas al despertarse o antes de dormir.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arce-Portillo E, Rufo-Campos M, Muñoz-Cabello B, Blanco-Martinez B, Madruga-Garrido M, Ruiz-Del Portal L, et al. Síndrome de West: etiología, opciones terapéuticas, evolución clínica y factores pronósticos. Rev Neurol. 2011
2. Martinez-Quezada DI. Síndrome West. Rev Med MD.2010;2(1):10-14.
3. Morón-García GC, Urrutia-Torres FJ, Fuentes-Cuevas MC. Frecuencia y antecedentes asociados con el síndrome de West. Arch Inv Mat Inf. 2012
4. Del Toro-Alonso V. El Juego simbólico en alumnos con Síndrome de West y otras Encefalopatías Epilépticas. Revista de Educación Inclusiva. 2013
5. Guillén D, Sánchez JP, Koc D, et al. Síndrome West: Estudio multicéntrico en Lima. Rev Peru Pediatr. 2012.
6. Watanabe K. West syndrome: etiological and prognostic aspects. Brain Dev. 1998
7. Pozo A, Pozo D. Síndrome de West: etiología, fisiopatología: aspectos clínicos y pronósticos. Rev Cubana Pediatr. 2002
8. Rufo-Campos, M. Síndromes epilépticos de mal pronóstico en la primera infancia. En: Muñoz, A., Molina, A., Robles, C., Uberos, J. (Eds.). Neurología Infantil. Galdó-Narbona-Valenzuela. Formación Alcalá, Alcalá la Real (Jaén) 2002

9. Cuéllar AR, Molinero M. Tratamiento de los espasmos infantiles (síndrome de West) con clobazam y valproato de sodio, Revista Médica Hondureña 1994
10. Rodríguez DAC, Pérez SD, De Juan FJ, Villanueva GF, García LC. Síndrome de West: factores etiológicos, Bol Pediatr 2003
11. Rodríguez AC, Pérez D, De Juan J, Villanueva F, García C. Síndrome west: factores etiológicos. Boletín de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León 2003
12. Barbosa M. Estado del arte en el tratamiento del síndrome de West. Acta Neurológica de Colombia 2006
13. Herranz JH. Trastornos epilépticos en la edad pediátrica. Pediatr Integral 2003
14. Quintero CA, Sierra G, Fajardo A, Salvatierra I, Espinosa E. Síndrome de West en el Hospital Militar Central y en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt: análisis retrospectivo de los casos presentados entre los años de 2002 a 2004. Acta Neurológica Colombiana; 2005
15. Gaona VA. Epilepsias de comienzo en la lactancia y la infancia temprana. Revista de Neurología 2004
16. Flórez O. Displasia cortical focal y epilepsia. Acta Neurológica de Colombia 2006
17. Olmos G, Udaeta E, Malagón J, Villanueva D, Valarezo F. Estado de mal epiléptico en el recién nacido. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1984

18. Lennart G., Mogens D. Epilepsia Introducción histórica. Editorial Médica panamericana S.A. 1995
19. Valencia I. Monoterapia con los nuevos anticonvulsivos. Acta Neurológica de Colombia 2006
20. Arroyo S. Diagnóstico y Tratamiento del paciente con epilepsia farmacoreistente. Neurología 1996
21. Lasuen N, Palomeque A. Convulsiones en el paciente Pediátrico. Unidad de cuidados intensivos pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu 2007
22. Eslava C, Vélez A. Epilepsia una enfermedad siempre vigente Fascículo 1. Santafé de Bogotá. 1998
23. Ebbell B. The papyrus Ebers: The greatest egyptian medical document.
24. Garrison F. H. Contributions to the history of medicine, Haffber pub. Co. Nueva York, 1986.
25. Gifford G. E. "Medical history: Curio or Cure?", Clio Med. 10: 304, 1975.
26. Hart Y. M., Sander J. W., Johnson A. L., "National general practice study of epilepsy. Recurrence after a first seizures", Lancet, 336:1267. 1990.
27. Lyons A. S. "Medicina en el period hipocratico", en Lyons, A. S. y Petruccelli , R. J., Historia de la medicina ilustrada, Doyma, Barcelona, pags. 197-218, 1980.
28. Rosner F. "Neurology in the Bible and Talamud Israel", J. Med. Sci. 11:385, 1975.
29. Maa E., Figi P. The case for medical marijuana in Epilepsy. Epilepsia 2014;55(6):783-786

30. Cilio M.R., Thiele E.A., Devinsky O. The case for assessing cannabidiol in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55(6):787-790
31. Devinsky O., Cilio M.R., Cross H., Fernandez Ruiz J., French J., Hill Ch., Katz R., Di Marzo V., Jutras-Aswad D., Notcutt W.G., Martinez-Orgado J., Robson Ph.J., Rohrback B., Thiele E., Whalley B. and Friedman D. Cannabidiol: Pharmacology and potencial therapeutic role in epilepsy and other neuropsychiatric disorders. *Epilepsia* 2014;55(6):791-802
32. E. Silins , L J Horwood,,G. Patton, D M Fergusson, C A Olsson , D M Hutchinson , E Spry J W Toumbourou L Degenhardt, W Swift,
33. C. Coffey, R J Tait , P Letche,r J Copeland , R P Mattick Young adult sequelae of adolescent cannabis use: an integrative analysis. *The Lancet Psychiatry* 1; (4),:286 - 293,
34. Brailowsky S. Las susancias de los sueños, *Neuropsicofarmacología, Ciencia* 130, México, pag 61-69, 1995.
35. Gordon M. y Palmer K. J. Temas de epilepsia, *Adis Int. Edit. México*, pag. 397, 2001.
36. Mallarkey G. y Palmer, Katherine J. Temas de epilepsia, en Sabers, A. y Gram, L. *Avences en el tratamiento de la epilepsia*, *Adis Int. Lim.* 1-13, 2001.
37. Pérez Tamayo, R. El concepto de enfermedad, *Fondo de cultura económica*, México, pag 21-23, 1993.

38. Caraballo R. y Cerososimo R. Clasificación de epilepsias, en Campos M. G. y Kanner A. M. Epilepsias, Diagnostico y Tratamiento, Edit. Mediterraneo, Santiago de Chile, pag 69-86, 1988.
39. Aicadi J. Infantile spasms and related síndromes , Epilepsy in children, Ravens Press, Nueva York, pags 19-39. 1987.
40. Appleton R. E. Infantile Spams, Arch Dis Of Child, 69:614, 1993.
41. Baram T. Z. Pathophysiology of massive infantile spasms pespective on the putative role of the brain adrenal axis. Ann Neurol. 33:231, 1993.
42. LICE , Commission on clasification and terminology of international League Againts of Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes, Epilepsy 30:389, 1989.
43. Devinsky O. Emoto S. Nadi S. y Theodore W. H. Cerebrospinal fluid level of neuropeptides, cortisol and amino acids in patients with epilepsy, Epilepsy 34:255,1993.
44. Koo B., Kwang P. A. y Logan W. J. Infantile spasms; outcome and prognostic factors of cryptogenic and symptomatic groups, Neurology 43:2322, 1993.
45. Galy E. K. Shewmon D. A. Chugani H. T. y Curran J. G. Asymmetric and asynchronous infantile spasms, EPILEPSY 36:873, 1995.
46. Mikami R., Jinnai N. y Sigiyama H, Photophorilation and calmomodulin binding of the metabotropic glutamate receptor subtype 5 (nGluR5) are antagonist in vitro J. Biol. Chem. 272:20291, 1997.
47. West W. J. On a peculiar form of infantile convulsions, Lancet 724, 1841.

48. Otahara S., Ohtsuka Y., Yamatogi Y., The west síndrome developmental aspects. Acta Paediatr Jpn. 29:61, 1987.
49. Mortaud S. y Degrelle H., Steroid control of higher brain function and behavior, Genet 1996.
50. Vedecchia M. Termin P. Dorofeeva M. y cols. Relationships between neurosteroids gamma butyric acid-A modulators and seizures frequency in epileptic children. Ann of Neurology 1998.
51. Rupprecht R. Hauser C. A., Trapp T., Holsboer F., Neurosteroids: Molecular mechanisms of action and psychopharmacological significance. Mol. Biol. 1996.
52. Benbadis S. R. y Lunders H. A., Epileptics syndromes: An underutilized concept epilepsy, 1996.
53. Castellanos J. L., Diaz Guzman L., Gay Z. O., Medicina en odontología Menejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas 2ª ed. México editorial Manual Moderno 2002, 235-259.
54. Friedlander A, Yagiela J., Paterno V., Mahler M. The neuropatology, medical management and dental implications of autism. JADA 2006 137: 1517-27
55. Rada R., Controversial Issues in treating dental patient with autism JADA 2010 , 1518-1524.
56. Singh Nayyar A., GINGIVAL ENLARGEMENT IN EPILEPTIC PATIENTS ON PHENYTOIN THERAPY-AN OVERVIEW OF POSIBLE

ETIOLOGIES AND ESTUDIES Oral & Maxillofacial Pathology Journal  
2013, 326-33.

57. Thomson W. M., Broadbent J. M., Locker D. Poulton R: Trajectories of dental anxiety in a birth cohort. Community Dent Oral Epidemiology.

58. Vermaire J. H., de Jongh A., Aartman IHA: Dental anxiety and quality of life: the effect of dental treatment. Community Dent Oral Epidemiology. 409-416.

59. Wilhelmus JJM Martin, Tymour Forouzanfar: The efficacy of anticonvulsants on orofacial pain: a systematic review. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology 2011. Page 627-633.

60. Clark M, Brunick A., Handbook of Nitrous Oxide and Oxygen Sedation, 2a edition Saint Louis Mosby. 2003.

61. Leffler P. M., Oral benzodiazepines and conscious sedation. J. Oral Maxillofac Surg. 1992.

62. Matear D. W., Clarke D. Considerations for the use of oral sedation in the institutionalized geriatric patient during dental interventions a review of the literature. Special care dent. 1999.

63. Butler R. T., Kalwarf K. L., Kaldahl W. B., Drug induced gingival hyperplasia: phenytoin, cyclosporine, and nifedipine JADA 1987.