



**RED ANDALUZA DE TRABAJADORES  
SOCIALES SOBRE ENFERMEDADES RARAS.**  
ratser.andalucia@hotmail.com

## **FICHA-RESUMEN DE ENFERMEDAD RARA**

### **SÍNDROME DE KINSBOURNE**

**DESCRIPCIÓN:** Enfermedad caracterizada por la triada:

- polimioclonos (mioclonías con espasmos de músculo)
- ataxia (carencia de coordinación de movimientos musculares) cerebelosa
- ostoplomos /movimientos continuos, involuntarios, rápidos del ojo en dirección horizontal y vertical también conocido como ojos danzantes.
- 

Afecta generalmente a lactantes y niños previamente sanos, de hasta 3 años de edad, sin presentar predominio de ningún sexo. Clínicamente el comienzo puede ser de forma aguda o subaguda.

**SÍNTOMAS:** Se caracteriza por la presencia de irritabilidad, casi constante, alteraciones del lenguaje (disfasia, disartria o incluso mutismo), anomalías de la conducta (letargia :sueño patológico y profundo) irritabilidad, ansiedad y agresividad) retraso del aprendizaje, problemas motores e hipotonía. Las polimioclonías afectan fundamentalmente al tronco y extremidades pudiendo en ocasiones afectar a los músculos faciales, peribucales y párpados.

Mejoran con el reposo y desaparecen durante el sueño, aumentan con la frustración, los estímulos y durante los movimientos voluntarios. Cuando son muy intensas desplazan la cabeza hacia atrás y pueden desequilibrar al paciente. El tratamiento en los casos que no son de origen tumoral se realiza con ACTH seguido de corticoides. Para el control de las mioclonías, tratamiento antiepiléptico. Cuando existe neuroblastoma, intervención quirúrgica, la extirpación del tumor provoca la remisión de la enfermedad.

El pronóstico es tanto mejor cuanto más precoz es el tratamiento; las secuelas aparecen sobre todo en la esfera cognitiva. Alrededor del 50% presentan secuelas motoras, retraso mental y trastornos del comportamiento.

#### **CONTACTO PARA AFECTADOS:**

**No hay asociación. Contactar con:**

**Francisco Javier Alaminos Ruiz , Calle Aguacate nº 8, 2º Almuñecar ( Granada)  
Tlf: 687522117 o 958639681 , correo electrónico: [javier\\_alaminos@hotmail.com](mailto:javier_alaminos@hotmail.com)**