

Síndrome de west. Aspectos clínicos, causas y terapéuticas

West síndrome. Clinical, etiological and therapeutical aspects

Dra. Adela Avilés Alvarez; Dra. Tania Pimentel González; Dr Raúl Debesa Fernández; Dr. Demetrio Carbonell Perdomo

Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo Agramonte Piña. Camaguey, Cuba.

RESUMEN

Con el objetivo de conocer el comportamiento clínico, etiológico y terapéutico se realizó estudio descriptivo y transversal a los pacientes ingresados con el diagnóstico de Síndrome de West (SW) en el hospital pediátrico docente de Camagüey, durante el período de julio 1985 a julio 1999. Se observó ligero predominio del sexo masculino, la edad de aparición de máxima incidencia entre cuatro y seis meses. El West sintomático y la causa perinatal la más frecuente, así como la crisis de extensión. Existió mayor afectación del desarrollo psicomotor en el West sintomático. La hormona adrenocorticotrópica asociada a la benzodiazepina y valproato de sodio resultó la terapéutica más efectiva.

DeCS: ESPASMOS INFANTILES/etiología; ESPASMOS INFANTILES/terapia.

ABSTRACT

With the aim of knowing the clinical, etiological and therapeutic behavior, a descriptive cross-sectional study was carried out in admitted patients with diagnosis of West Syndrome (WS) in the Pediatric Hospital of Camagüey from July 1985 to July 1999. A slight prevalence of masculine sex was observed; the appearance age of maximum incidence was among 4 to 6 months. Symptomatic West and prenatal cause were the most frequent as well as the extension crisis. There was greater affection of the psychomotor development (SMD) in the Symptomatic West ACTH associated to Benzodiazepine and Sodium Valproate resulted in the most effective therapeutic.

DeCS: SPASMS, INFANTILE/etiology; SPASMS, INFANTILE/therapy.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia en los niños es de particular importancia ya que afecta el sentido del control y competencia del enfermo y de los padres, y a su vez, modifica el medio familiar y social, lo que provoca alteraciones en el desarrollo psicomotor (DSM) y compromete el futuro del paciente ¹ (Arteaga C. Trastornos cognitivos en las epilepsias: Aspectos polémicos, Simposio: Controversias en epilepsias. La Habana: VII Congreso Panamericano de Epilepsia, enero de 1985); esto sucede en el síndrome de West (SW) frecuente en la primera infancia y caracterizado por ataques espasmos infantiles, retardo en el desarrollo psicomotor e hipsoarritmia; aparece más frecuentemente antes del año de edad y su máxima incidencia entre los cuatro y siete meses. ²⁻⁴

La Liga Internacional contra la epilepsia (ILAE) lo clasifica en idiopática y sintomática o criptogénica. ⁵

Entre los tratamientos más utilizados se encuentra el de la hormona adrenocorticotrófica (HACT) que desde su uso ha variado el pronóstico. ^{5,6}

El objetivo de este trabajo es conocer las características clínicas respecto a la edad de aparición y edad al diagnóstico, tipo de crisis, causa, así como la repercusión en el desarrollo psicomotor y la respuesta de la terapéutica utilizada.

MÉTODO

Se realizó estudio descriptivo transversal a un universo de 38 pacientes diagnosticados con el síndrome de West desde julio 1985 a julio 1999 en el hospital pediátrico provincial docente Dr. Eduardo Agramonte Piña de Camagüey.

Se aplicaron los criterios establecidos por ILAE ⁽⁵⁾ para el síndrome West (edad, causa, tipo de crisis, terapéutica utilizada y respuesta), así como la evaluación del desarrollo psicomotor al ingreso y al año de edad; como normalidad los criterios de Denver ⁽³⁾. Se realizó un formulario con las variables objeto de la investigación para comparar de acuerdo con la causa utilizada la clasificación empleada por Rating =D 1987. ⁷

Para determinar la respuesta al tratamiento se consideró como buena la disminución del número de ataques a un 75 % del número de ataques en la etapa inicial, y se evaluó el desarrollo psicomotor al año de edad. Se aplicó estadística descriptiva e inferencial al utilizar prueba de hipótesis de proporciones, ji cuadrado y una significación estadística de $p < 0.05$; los datos se procesaron en el sistema Mircrostat

RESULTADOS

Hubo ligero predominio del sexo masculino, la edad de aparición fue mayor en menores de un año (95 %), con una máxima incidencia entre los cuatro y los seis meses.

Tabla 1. Síndrome West

Edad	No. De Pacientes	%
1-3 meses	7	18
4-6 meses	14	37
7-9 meses	9	24
10-12 meses	6	16
> 12	2	5
Total	38	100

El 71 % de los pacientes se diagnosticó antes del año de edad

Tabla 2. Edad del diagnóstico

Edad	No. Pacientes	%
1-3 meses	6	16
4-6 meses	7	18
7-9 meses	14	37
10-12 meses	8	21
> 12	3	8
Total	38	100

Según la causa el mayor por ciento fue sintomático 66 % n=38 y predominó la causa perinatal y el 45 % de las crisis en extensión.

Tabla 3

Clasificación causal	No. Pacientes	%
Idiopático	10	26
Sintomático	25	66
Prenatal	4	11
Perinatal	16	42
Postnatal	5	13
Criptogénico	3	8

En 23 niños se evidenció retardo en el desarrollo psicomotor al existir diferencia significativa con el idiopático.

**Tabla 4. Evaluación del desarrollo
psicomotoren el primer año de edad**

Causa	DSM normal	DSM anormal	Total
Idiopático	8	2	10
Sintomático	2	23	25
Criptogénico	1	2	3
Total	11	27	38

El EEG resultó el complementario de mayor utilidad al tiempo que se observó el 100 % de los pacientes.

Respecto a la respuesta terapéutica fue mejor en el idiopático que en el Wets sintomático. La combinación terapéutica más utilizada la HACT asociado a la benzodiazepina, así como la HACT al valproato de sodio mostró resultados positivos.

DISCUSIÓN

El SW constituye un proceso grave y de mal pronóstico dentro de las epilepsias en la primera infancia.^{2,5}

O' Donohoe⁸ refiere que la variedad del umbral o la susceptibilidad inherente a las convulsiones en las distintas edades, solo depende en parte de la maduración anatómica del cerebro en el transcurso del tiempo y del grado de daño cerebral si es que existe, y que en las influencias inhibitoras disminuyen en forma gradual en el cerebro, mejorando a la vez la conducción de las descargas, por lo que de cinco a seis meses es que se observan las crisis generalizadas que muestran en los espamos infantiles la máxima incidencia del comienzo en este período. La edad de aparición en la serie estudiada fue por debajo de un año, aunque existió ligero retardo en el diagnóstico respecto al pico máximo de incidencia, tal como reportan algunos autores,^{8,10} quienes plantean que el diagnóstico tardío es debido a la apariencia vanal de presentación, confundida con otras entidades sin llamar la atención del pediatra. Respecto a la causa predominó el SW, resultados similares encuentran Rnolte y Rating^{6, 11} y de ellos la Perinatal^{3, 4, 6, 13}

(Pediatría I Congreso Internacional. La salud del niño menor de 5 años. Resúmenes. La Habana: Palacio de las Convenciones, 1989).

La crisis de extensión resultó ser más frecuente que la de flexión; sin embargo, estudios de otros autores reportan la de flexión ^{3, 4, 7} aunque la ILAE ⁴ plantea que los espamos pueden ser indistintamente en flexión, extensión o mixtos.

El retardo en el desarrollo psicomotor es severo en el SW. ^{2, 6, 11} El EEG demostró hipsarritmia en la totalidad de los pacientes, reportado así en la literatura como característico, ^{9, 14, 15} la respuesta terapéutica mejor es en la idiopática. ^{2, 7, 16, 17}

Las combinaciones terapéuticas más utilizadas la HACT y la benzodiazepina y ACTH más valproato muestran resultados positivos, en el tratamiento actual se preconiza el uso de HACT unido al antiépiléticos seleccionado como de elección por haber sido demostrada su efectividad. ¹⁶⁻¹⁷

En este síndrome es necesario realizar un diagnóstico precoz, así como establecer vigilancia clínica y electroencefalográfica desde los primeros meses y también tratamiento antiépilético y de rehabilitación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Consuegra Nuñez RG. Problemas médicos de los adolescentes. La Habana: Científico Técnica; 1986.
2. Hernández Cossio O, Hernández Fuentes O. Clasificación de las epilepsias. La Habana: Ciencias Médicas; 1992.
3. Haslam Robert H. Convulsiones en la infancia. Tratado de Pediatría 15ed La Habana: Ciencias Médicas; 1998. P 2101-2.
4. Cruz M. Tratado de Pediatría. 7ed. Barcelona : Espaxs; 1992.
5. Dreyfuss Fritz E. Proposal for classification of epilepsy and Epileptic Syndromes. International league Against Epilepsy. New York: Raven Press; 1985.
6. Fois A. Infantile Spams-long term result of ACTH treatment. EUR J Pediatr. 1984;142(1): 51-55.
7. Rating D. The Pognostic value of EEG patterns in Epilepsies with Infantile Spasm. Brain Development. 1907;9(4):422-25.
8. O' Donohoe Naill V. Epilepsia en la infancia. Barcelona: Doyma; 1982.
9. Pascual J. Temas de neurología pediátrica. La Habana: Instituto Superior de Ciencias Médicas; 1983.
10. Barraguce Bordas L. Neurología fundamental. 3ed. Barcelona: Doyma; 1976.

11. Nolte R. Preliminary Report of Multicenter Study on the West Syndrome Brain Development. 1988;10(4):236-42.
12. Syndrome: etiological and prognostic aspects. Watanabe K Department of Pediatrics, Nagaya University School of Medical. Japon Brain Dev. 1998;20(1):11-8.
13. Caraballo R. Symptomatic West Syndrome: specific etiological link to unexpected response to the treatment. Rev neurol. 1998;26(151):372-5.
14. Francisco Salazar G. Manual de electroencefalografía. La Habana: Científico-Técnica; 1980.
15. Bencout J. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of Epileptic Seizures. New York: Raven Press; 1981.
16. Antiepileptic drug treatment of west syndrome department of pediatrics Shiga Medical Center for children, Mariyama, Japón. Epilepsia. 1998;39(Sup5):489-501.
17. Chakora L, Geneu E, Juanou I. West Syndrome-etiology treatment and prognosis. Folic Med. 1998;40(2):62-66.

Recibido: 12 de enero de 2001

Aprobado: 11 de octubre de 2001

Dra. Adela Avilés Álvarez. Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Provincial Docente Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.