



11237
190

CIUDAD DE MEXICO
Servicios de Salud
DF



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

E INVESTIGACION

DIRECCION GENERAL DE SERVICIOS DE SALUD DEL D. F.

DIRECCION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

SUBDIRECCION DE ENSEÑANZA

DEPARTAMENTO DE POSGRADO

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN

P E D I A T R I A

" PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST EN LOS
ULTIMOS CINCO AÑOS EN EL HOSPITAL
PEDIATRICO LEGARIA "

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA

P R E S E N T A :

DR. CARLOS ALBERTO RIOS ARREDONDO

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

P E D I A T R I A

DIRECTOR DE TESIS

DR. MIGUEL ANGEL HERNANDEZ ABSALON

1996

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

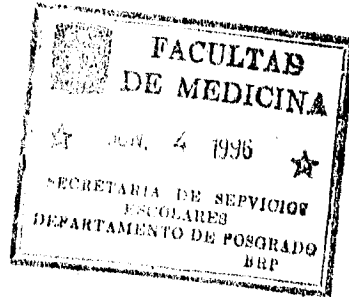


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.



A handwritten signature in dark ink, appearing to read "Margarito F. Gutierrez Guzman".

DR. MARGARITO FRANCISCO GUTIERREZ GUZMAN
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA
D.G.S.S.D.F.

A handwritten signature in dark ink, appearing to read "Jose de J. Villalpando Casas".

DR. JOSE DE J. VILLALPANDO CASAS
DIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
D.G.S.S.D.F.



DIREC. GEN. SERV. DE SALUD
DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E
INVESTIGACION

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

Dedico esta tesis a mis padres que siempre me han apoyado.

A todos mis profesores infinitas gracias por sus conocimientos transmitidos.

A cada niño que dejó en mí una enseñanza y un motivo para seguir preparándome cada día.

En la vida encontré el conocimiento.

Sin fronteras encontré el mañana.

En los niños encontré la verdad.

GRACIAS

DR. CARLOS ALBERTO RIOS ARREDONDO.

I N D I C E

RESUMEN	1
INTRODUCCION	2
MARCO TEORICO	3
MATERIAL Y METODO	11
RESULTADOS	12
CONCLUSIONES, RECOMENDACIONES Y COMENTARIOS	14
BIBLIOGRAFIA	15
ANEXOS	19

RESUMEN

El presente trabajo es de tipo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo; realizado en el Hospital Pediátrico Legaria perteneciente a los Servicios de Salud del Distrito Federal con una revisión de cinco años (1990-1994) sobre los aspectos epidemiológicos del Síndrome de West.

De la revisión de veintitres expedientes todos correspondieron a pacientes menores de dos años, que reunieron los criterios, para incluirlos en el estudio. Se obtuvo una prevalencia de 0.14%, encontrándose que el sexo más afectado fue el masculino sobre el femenino, siendo la edad promedio de siete meses y las crisis características fueron las mioclónicas, con el patrón electroencefalográfico característico de Hipsarritmia con el tratamiento común de ácido valproico a dosis convencionales.

I N T R O D U C C I O N

El Síndrome de West se inicia en la edad temprana del lactante y ocasiona deterioro psicomotor, por lo que es muy importante su diagnóstico temprano e inicio del tratamiento, con el fin de evitar secuelas neurológicas incapacitantes para los pacientes.

¿Qué tan frecuente es el Síndrome de West y qué prevalencia existe en el Hospital Pediátrico Legaria?

Con este estudio se observó la prevalencia existente en el Hospital Pediátrico Legaria, ya que es en esta Unidad donde se encuentran situadas las especialidades de Neurocirugía y Neurología y por lo tanto localizando con facilidad este tipo de padecimientos y así despertar el interés por la población médica para su detección.

Se revisaron expedientes de 1990 a 1994 para determinar la edad de inicio, su presentación en cuanto a sexo, la presencia de alteraciones en el electroencefalograma, número y tipo de crisis; el tratamiento utilizado y sus resultados.

M A R C O T E O R I C O

La primera descripción fue la de West en 1841, después Newham en 1849 describió cuatro casos de Eclamsia Nutans y un caso más tardío fue descrito por Barnes en 1873, en esta época no apareció ninguno en la literatura británica hasta 1955, cuando Illingorth reportó doce casos de deterioro mental súbito y convulsiones en la infancia (7).

Feré en 1883 dió una larga lista de nombres, por la cual las convulsiones han sido descritas y se comenta la confusión porque los saludos o espasmos son síntomas encontrados en muchas enfermedades y algunos autores la han observado como enfermedad específica. Feré los llamó "Tics de Salam", confinado a la infancia, describió la ocurrencia de series de espasmos, inclinación de la cabeza y un raro caso unilateral, notó la asociación de deficiencia mental, las clasificó como epilépticas y fue el primero en su pronóstico variable, con persistencia de los ataques o sin fenómenos epilépticos subsecuentes. También establece dos grupos etiológicos; sintomáticos e idiopático

que no fue hecha hasta 1948 por Zelleger (2).

Otros sinónimos del Síndrome de West son:

1. Peculiar forma de convulsiones infantiles.
2. Eclamsia Nutans.
3. "Nictatio Capitis".
4. Espasmos Nictitantes.
5. Tics de Salam.
6. "Bamboleo Cefálico".
7. Espasmos salutarorios.
8. Pequeño mal propulsivo.
9. Espasmos nutans.
10. Convulsiones estáticas.
11. Espasmos relámpago de Salam.
12. Pequeño mal desorganizado.
13. Convulsiones relámpago mayores.
14. Convulsiones tipo corto.
15. Encefalopatía mioclónica.
16. Espasmos infantiles.
17. Epilepsia motora menor.
18. Encefalitis mioclónica con disrritmia mayor.
19. Encefalopatía mioclónica infantil con hipsarritmia.
20. Espasmos masivos.
21. Síndrome de West.
22. Espasmos en flexión del lactante.

23. Crisis de sobresalto.

24. Sacudida epiléptica.

El término alemán de "ataque relámpago" llamado "Salam Krämpfe" fue primeramente utilizado por Asal y Moro en 1924, mencionaron el llanto asociado con los espasmos y el retardo mental. Dos años más tarde Lederer en 1926 reportó detalladamente once casos dando su historia, parece que la mayoría, de los casos fueron verdaderos espasmos infantiles. Fue el primero en mencionar el desarrollo normal al inicio de los espasmos, todos los casos presentaron microcefalia. En siete la historia del nacimiento fue normal e iniciaron entre los cuatro y seis meses de edad, el neumoencefalograma fue normal en seis, observando que los espasmos tenían una base orgánica, representando un patrón neonatal infantil de más respuestas, originado en el globo pálido surgiendo el nombre de "Epilepsia pálida" (7).

Wöhler en 1941 discrepó con Asal, Moro y Lederer en relación a que los ataques relámpago no ocurrían en serie, observó que la tercera parte de los pacientes siempre mostraban el mismo tipo de ataque, consideró que en algunos casos el llanto era debido a dolor y que tanto el llanto o la extensión de los brazos podía ser una aura, opinión que no fue sostenida por otros autores. Observó que los ataques

cedían a la edad de seis años y ningún caso ocurrió después de esta edad. Mencionó cuatro casos de espasmos tónicos en extensión (8).

En 1950 Lennox y Davis describieron las sacudidas mioclónicas masivas, encontrando que el 55% de los casos de epilepsia infantil, tenían este tipo de convulsión. Mencionan la asociación con un patrón electroencefalográfico de puntas y ondas lentas en 56% de casos de crisis mioclónicas masivas (9).

En 1950 el patrón clínico quedó bien establecido y descrito por autores Europeos, todos notaron que el retardo mental estaba invariablemente asociado a espasmos (17).

En 1952 Gibbs y Gibbs publicó 132 casos de espasmos infantiles e hirsutia (18). Gastaut y Rémond describieron el patrón electroencefalográfico como "mioclonias tipo B". En años siguientes Gastaut y Roger 1953 dieron el nombre de "disritmia de la primera infancia". En 1952 Hess y Neuhaus describieron el electroencefalograma en casos de ataque relámpago.

Podemos llamar el año de 1951 como la era de la electroencefalografía en la historia del síndrome y en 1958 la era del inicio del tratamiento, cuando Sorel publicó los efectos del ACTH (19).

La electromiografía de los espasmos fue estudiada por Pampiglioni 1960 (20), mostrando un patrón clásico asociado

con espasmos tónicos en general y en particular gran mal, el cual propone un origen espinal para los espasmos.

Toru Kurokawa en 1980 refiere un rango de edad de presentación del primer día de vida a los seis años de edad, teniendo una incidencia de tres a cinco meses. Con una relación de 1.19:1 en 757 pacientes reportados (10).

Alberto Trujillo en México en 1992 describe un caso desencadenado por un glioma mixto haciendo referencia que es asociado frecuentemente, pero nunca se sospecha y esto condiciona un retraso en el tratamiento (12).

Lucia Fusco en 1993 en un registro de video y electroencefalograma en 995 espasmos en niños con un síndrome de West criptogénico y sintomático fueron revisados para definir la relación existente entre las manifestaciones clínicas y los ataques de espasmos y su patrón electroencefalográfico. Confirmando que el espasmo es un ataque de distinto tipo de patrón clínico y electroencefalográfico y único que se observa en otro tipo de ataques. El electroencefalograma mostró una onda lenta positiva en vertex (15).

P. Van Bogaert en 1993 revisó retrospectivamente las imágenes de resonancia magnética de 47 pacientes con síndrome de West de causa desconocida.

La tomografía de cráneo fue normal en 38 pacientes y mostró atrofia difusa en ocho casos sintomáticos. En cinco

pacientes la resonancia magnética fue más informativa que la tomografía, demostrando en un caso, retraso de la mielinización y en cuatro casos una lesión focal. Los datos indican que la resonancia magnética es útil en algunos casos del síndrome de West especialmente para demostrar lesiones focales córtico subcorticales no visibles en la tomografía (21).

Federico Vigevano describe en 1993 los datos clínicos y electroencefalográficos de 31 niños con síndrome de West criptogénico seleccionados entre una serie de 103 casos con un seguimiento entre 4 y 12 años retrospectivamente para verificar si en este grupo se incluían pacientes que cumplían los criterios de una etiología idiopática. Los resultados identificaron una posible etiología ideopática en 17 pacientes 55% que tenían una historia familiar de otras formas de epilepsia ideopática o crisis febriles o que desarrollaron, durante el seguimiento, un rasgo genético en el electroencefalograma como respuesta fotoconvulsiva, descarga punta onda lenta o puntas rolándicas. Todos los 17 niños mostraron un resultado favorable y un desarrollo neuropsicológico normal. Cuatro niños 13% cumplieron los criterios de verdadera etiología criptogénica como causa sospechosa pero nunca probada. Al final del seguimiento los cuatro tenían ataques o retraso en el desarrollo o ambas, datos de lo que sugiere una

lesión cerebral subyacente. Los otros 10 niños, representando un 32% de los casos criptogénicos, mostraron un buen pronóstico por una desaparición precoz de los espasmos y de la hipsarritmia y un desarrollo neurológico normal pero ninguno tenía rasgos epilépticos en el electroencefalograma o historia familiar de epilepsia o ataques febriles. A pesar de que podían tener un síndrome de West idiopático, nunca pudo ser probado. Se concluye que los niños clasificados como síndrome de West criptogénico, al menos el 55% en las series concluidas cumplen los criterios de una etiología idiopática (26).

El síndrome de West tiene factores predisponentes que incluyen la edad materna elevada, toxemia, infecciones en el primer trimestre de la gestación (citomegalovirus u otras), anoxia al nacer, infecciones meningéas, traumatismo de cráneo (que desencadenan hemorragias, deshidratación con trombosis venosa y hematoma subdural), errores congénitos del metabolismo, el componente de la D.P.T (pertusis), microcefalia, macrocefalia, coriorretinitis y esclerosis tuberosa (30).

Las crisis suelen implicar a la musculatura del cuello, el tronco y las extremidades. Se caracterizan por una contracción tónica generalizada de corta duración que aparece clínicamente como una mioclonía. La correlación electroencefalográfica por lo menos en algún período del

padecimiento corresponde al patrón conocido como hirsarritmia, que ya se ha mencionado con anterioridad.

El sueño fragmenta el patrón hirsarritmico continuo, por lo que es necesario tener esto en mente y no interpretarlo como mejoría del cuadro.

La relación que existe entre la aparición temprana, en el curso de la vida y los cambios que se presentan con la maduración sugieren que el carácter tanto de las crisis como del patrón electroencefalográfico tienen una relación con la madurez del sistema nervioso central. Los antecedentes de traumas o de procesos inflamatorios, si ocurren en la infancia durante el periodo crítico, son capaces de producir este patrón, pero tales factores no tienen el mismo efecto si se presentan en etapas posteriores del desarrollo (30 y 31).

La terapia utilizada ha sido a base de muchos anticonvulsivantes pero la introducción de ACTH presentó resultados benéficos, la cual es asociada con corticosteroides, como tratamiento alternativo se incluye la administración de benzodiazepinas (clonazepam y nitrazepam) y ácido valproico (2, 30 y 31).

M A T E R I A L Y M E T O D O

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo; en donde se revisaron veintitres expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Síndrome de West; los cuales se solicitaron al Archivo del Hospital Pediátrico Legaria del periodo comprendido de 1990 a 1994 (5 años).

Los criterios de inclusión fueron en menores de dos años, de ambos sexos y que contaran con electroencefalograma. Se excluyeron los expedientes incompletos.

Se realizó la clasificación con una cédula de captación de datos que contenían las variables de sexo, edad de inicio del padecimiento, tipo de crisis, número de crisis por día, presencia de hipsarritmia en el electroencefalograma y medicamentos utilizados (tiempo y resultados).

Se emplearon los procedimientos estadísticos para su análisis de distribución, de frecuencia, porcentaje, promedio, media y mediana.

RESULTADOS

De la revisión de los veintitres casos se encontró lo siguiente:

La edad promedio fue siete meses y con un rango de diecisiete meses, con límites superiores de dieciocho meses e inferior de un mes (anexo 1). En relación al sexo se vió que el promedio fue el masculino (52%) sobre el femenino (47.8%), con una relación 1:0.9 (anexo 2).

Se encontró que los tipos de crisis eran en 18 pacientes tipo mioclónicas (78%), 2 pacientes desconocidas (9%), de tipo espásticas, flácidas y faciales un paciente en cada una de ellas (4%), (anexo 3). Aunado a esto, vemos que el número de crisis por día presentados son desconocidas en 8 pacientes (35%), de una a cinco crisis 7 pacientes (30%), de seis a diez crisis en 5 pacientes (22%), de dieciseis a veinte crisis 2 pacientes (9%) y una correspondiente a quince crisis (4%) (anexo 4).

Se revisaron los electroencefalogramas viendo en 17 pacientes (74%) la presencia de hipsarritmia y en 6 pacientes (26%) no se presentó esta característica (anexo

5).

El manejo fue con dos medicamentos en siete pacientes (30%), con tres medicamentos en ocho pacientes (35%), con cuatro medicamentos en cuatro pacientes (17%), un medicamento en tres pacientes (13%) y cinco medicamentos en un paciente (4%). Se observó que el medicamento más utilizado fue el ácido valproico en 19 pacientes (33%) y en uso menos frecuente fue la carbamacepina en 2 pacientes (12%) (anexo 6). En cuanto a la combinación más usual fue la de ácido valproico y clonazepam dando excelentes resultados, en ocasiones a esta combinación se agregó fenobarbital pero solo fue en cuatro de nueve casos. Se reportó como favorable el tratamiento.

Se obtuvo una prevalencia de 0.14%.

CONCLUSIONES, RECOMENDACIONES Y
COMENTARIOS

- La prevalencia fue de 0.14%.
- La edad pico de presentación fue de siete meses.
- No hay predominio del sexo.
- Las crisis características de este síndrome fueron mioclónicas (Espasmos de Salam).
- El número que predominó en las crisis fue de 15.
- El electroencefalograma mostró punta-onda (Hipsarritmia).
- El tratamiento ideal fue Acido Valproico y Clonazepam con buen resultado.

Se recomienda:

- Realizar interrogatorio directo sobre el número de crisis en 12 o 24 horas.
- Toma de electroencefalograma mensual verificando la presencia de cambios.
- Toma de Tomografía Axial Computada de cráneo con la finalidad de evaluar los daños concomitantes.

B I B L I O G R A F I A

1. Salas Alvarado M., Ramirez M.J. Síndromes Pediátricos. Editorial Interamericana 1986: 32-60.
2. Olmos G., Rivera M.V. Aspectos Clínicos de Neurología Pediátrica. Editorial Trillas 1990: 283-299.
3. O.Berg B., Manual de Neurología Pediátrica. Editorial Manual Moderno 1987: 197-215.
4. Olmos G., et al: Síndrome de West. Actualización Pediátrica No.42 Vol.8 Sep-Oct 1992.
5. Kurokawa T., et al: West Syndrome and Lennox-Gastaut Syndrome: A Survey of Natural history. Pediatrics No.1 Vol 65 Jan 1980: 81-88.
6. E.Behrman R., M.Kliegman R: Nelson Tratado de Pediatría. Editorial Interamericana 1992: 1911-1928.
7. Jeavons PM., Infantile Spasm, Clinical in Development Medicine No.15 1964.
8. Zellweger H., "Krampe in kindesalter". I teil Schabe. Base I suppl, 5 Helv. Pediatric Acta 1948.
9. Lennox.W.G., and Davies.J.P.: Clinical Correlates of the

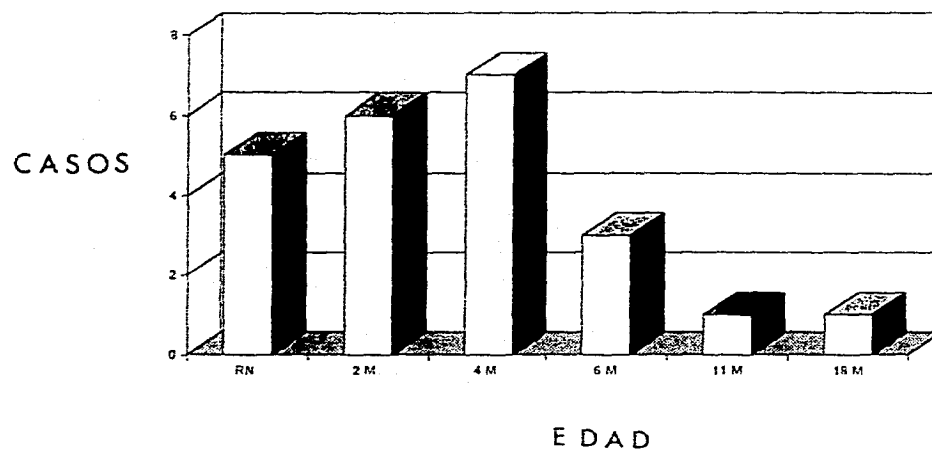
- Fast and the Slow Spike and Wave Electroencephalogram. Pediatrics 5 626 1950.
10. Kurokawa T., et al: West Syndrome and Lennox-Gastaut Syndrome: A Survey of Natural History. Pediatrics No 1 Vol 65 1980: 51-58.
 11. H.J.Meencke., C.Gerhard: Morphological Aspect of Etiology and the Course of Infantile Spasms (West-Syndrome) Neuropediatrics Vol.16 1985: 59-66.
 12. Trujillo Maldonado A., Dávila G., et al., Síndrome de West Secundario a un Glioma Mixto. Informe de un caso. Bol.Med.Hosp.Infant.Mex. No 2 Vol 49 Feb. 1992.
 13. Ohtsuka Yoko., et al: Aicardi Syndrome: A Longitudinal Clinical and Electroencephalographic Study. Epilepsia 34 (4) 1993: 627-634.
 14. Ploudin P., et al: Twenty-Four-Hour Ambulatory EEG Monitoring in Infantile Spasms. Epilepsia 34 (4) 1993: 686-691.
 15. Fusco L.and Vigevano F. Ictal Clinical Electroencephalographic Findings of Spasms in West Syndrome. Epilepsia 34 (4) 1993: 671-678.
 16. I.Jambaqué., C.Chiron., et al: Visual Inattention in West Syndrome: A Neuropsychological and Neurofunctional Imaging Study. Epilepsia 34 (4) 1993 692-700.
 17. Vázquez H.J.,Turner M.: Epilepsia en Flexión

- Generalizada Arch. Argent Pediat 35 111 1951.
18. Gibbs E.L. Atlas of Electroencephalography. Vol 2nd.ed
Addison Wesley, Cambridge Mass 1952.
 19. Sorel.L., Dusaucy-Bauloye.A: A Propos de 21 Case Report
D'hypsarhythmia de Gibbs. Son Traitement Spectaculaire
par l'ACTH: Acta Neurol Psychiat Belg 58, 130 1958.
 20. Roger A.P.,F.Pampiglione.G.: Les Encéphalopathies
Myocloniques Infantiles Avec Hypsarhythmia. Precirculated
Report 9th Meeting.European Society For EEG Information.
Marseilles 1960.
 21. P.Van Bogaert., et al: Value of Magnetic Resonance
Imaging in West Syndrome of Unknow Etiology. Epilepsia
34 (4) 1993: 701-706.
 22. C.Chiron., et al: Study of Regional Cerebral Blood Flow
in West Syndrome. Epilepsia 34 (4) 707-715 1993.
 23. Shunsuke Ohthara., et al: Prenatal Etiologies of West
Syndrome Epilepsia 34 (4) 716-722 1993.
 24. J.Motte., et al: Neurofibromatosis Type Once and West
Syndrome A Relatively Benign Association. Epilepsia 34
(4) 723-726 1993.
 25. Oliver Dulac., et al: Genetic Predispoosition to West
Syndrome. Epilepsia 34 (4) 732-737 1993.
 26. Vigevano F., et al: The Idiopathic Form of West
Syndrome Epilepsia 34 (4) 743-746.

27. Enrique A., Delamónica: Electroencefalograma 2aed Ateneo 403-499 1984.
28. Raffaella Cusmai., et al: West Syndrome Due to Perinatal Insults. *Epilepsia* 34 (4) 738-742 1993.
29. Richard A., et al: High-Dose, Long-Duration Versus Low-Dose, Short-Duration Corticotropin Therapy for Infantile Spasms. *The Journal of Pediatrics* 1994; 124: 803-806.
30. Fritz E. Dreifuss. *Pediatric Epileptology. Classification and Management of Seizures in the Child.* Boston Bristol London 1983.
31. Alfredo Feria Velasco, Dalila Martínez de Muñoz y Francisco Rubio Donnadieu. *Epilepsia Un Enfoque Multidisciplinario.* Trillas 1986.

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST (1990-1994)

DISTRIBUCION POR EDAD

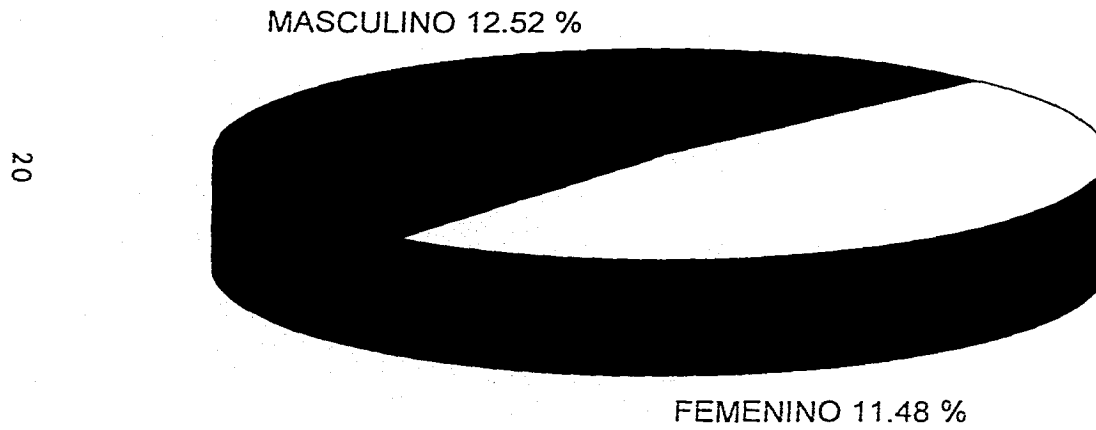


Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)

19
ESTADÍSTICA
DE LA
UNIVERSIDAD
DE LA
SALUD
DE
LA
CIUDAD
DE
LA
PAZ

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST
(1990-1994)

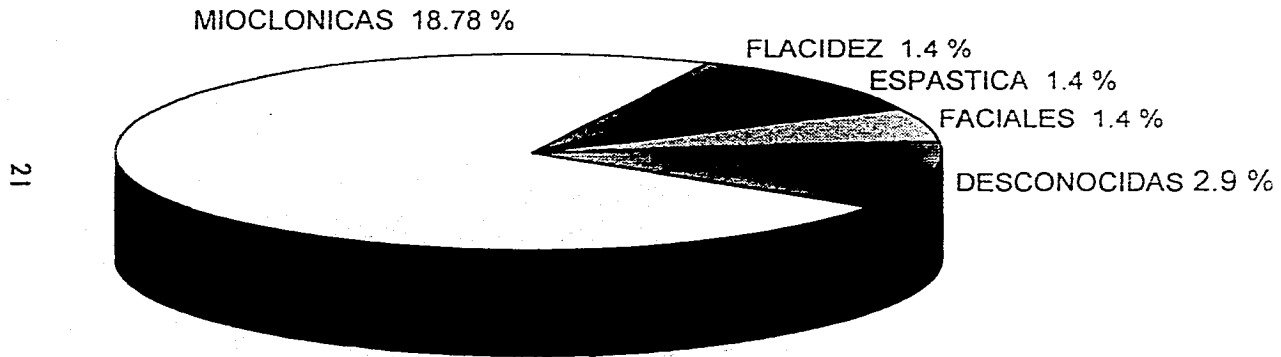
DISTRIBUCION POR SEXO



Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST
(1990-1994)

TIPOS DE CRISIS



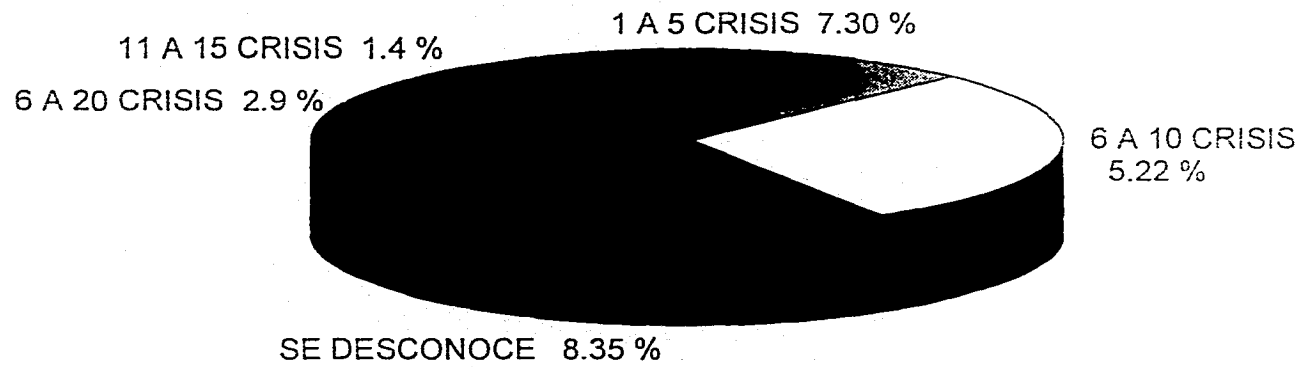
21

Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)

3

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST
(1990-1994)

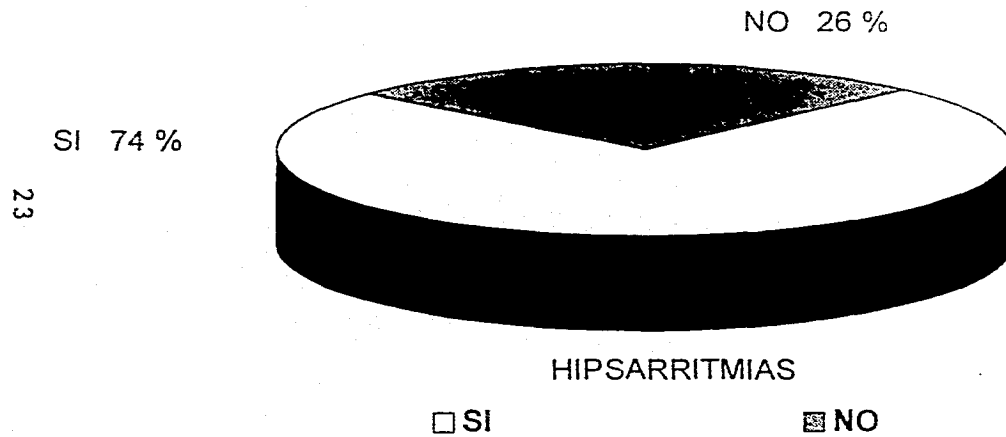
NUMERO DE CRISIS EN 24 HORAS



Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST
(1990-1994)

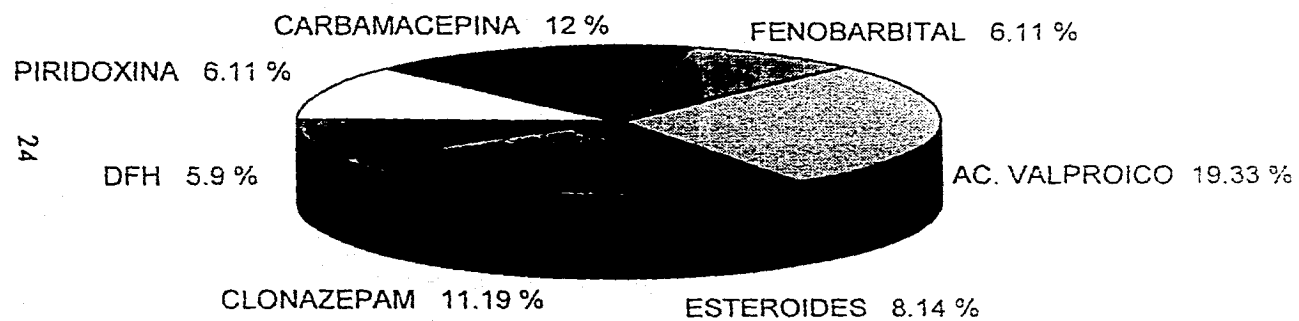
CARACTERISTICAS DEL ELECTROENCEFALOGRAMA



Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)

PREVALENCIA DEL SINDROME DE WEST
(1990-1994)

MEDICAMENTOS EMPLEADOS



Fuente: Archivo Hospital Pediátrico Legaria (1990-1994)