



112372ej  
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO 218

FACULTAD DE MEDICINA  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO

SINDROME DE WEST. ESTUDIO DE  
40 CASOS.

TESIS PROFESIONAL  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA  
P R E S E N T A :  
DR. JUAN CARLOS RESENDIZ APARICIO

ASESOR: DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO MEDINA.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

1998

266431



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.

AGRADECIMIENTO

GRACIAS A DIOS POR PERMITIRME VIVIR Y CREER EN ÉL

GRACIAS A MI ESPOSA Y A MI HIJA QUE SON CAUSA DE ESTIMULO  
CONSTANTE PARA MÍ

GRACIAS A MIS PADRES Y HERMANOS POR SU APOYO INCONDICIONAL

GRACIAS A MIS MAESTROS EN EL ARTE DE LA PEDIATRIA

MIL GRACIAS

JUAN CARLOS



*[Handwritten signature]*

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO  
DIVISION DE ENSEÑANZA

DR. JORGE ALBERTO DEL CASTILLO MEDINA  
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO  
DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA  
ASESOR DE TESIS

*[Handwritten signature]*

DR. JUAN JOSE ZAMUDIO BUSTOS  
JEFE DE LA DIVISION DE PEDIATRIA

DR. JUAN J. ZAMUDIO BUSTO  
JEFE DE LA DIVISION DE PEDIATRIA  
HOSPITAL JUAREZ DE MEXICO S. S. A.



## INDICE

<b><u>ANTECEDENTES:</u></b>	
<i>INTRODUCCION</i> .....	1
<i>CUADRO CLINICO</i> .....	1
<i>CARACTERISTICAS DEL E.E.G.</i> .....	2
<i>EDAD DE INICIO</i> .....	2
<i>CLASIFICACION</i> .....	3
<i>ETIOLOGIA</i> .....	3
<i>VARIANTES Y ASOCIACIONES</i> .....	4
<i>DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES</i> .....	5
<i>ESTUDIOS DE NEUROIMAGEN</i> .....	6
<i>TRATAMIENTO</i> .....	6
<i>ESTUDIO NEUROPATOLOGICO</i> .....	9
<i>PRONOSTICO</i> .....	9
<b><u>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</u></b> .....	11
<b><u>JUSTIFICACION</u></b> .....	12
<b><u>OBJETIVOS</u></b> .....	13
<b><u>HIPOTESIS</u></b> .....	14
<b><u>MATERIAL Y METODOS</u></b> .....	15
<b><u>CRITERIOS DE INCLUSION</u></b> .....	16
<b><u>CRITERIOS DE EXCLUSION</u></b> .....	16
<b><u>TIPO DE INVESTIGACION</u></b> .....	17
<b><u>RESULTADOS</u></b> .....	18
<b><u>DISCUSION</u></b> .....	28
<b><u>CONCLUSIONES</u></b> .....	33
<b><u>BIBLIOGRAFIA</u></b> .....	35

## ANTECEDENTES

### *Introducción. -*

El Síndrome de West (SW) constituye la causa más frecuente de Epilepsia en la etapa de lactante. (1) Esta enfermedad fue descrita en el año de 1854 por el Dr. West al hacer la descripción de retraso psicomotor y unas crisis que hasta el momento no estaban descritas, en su propio hijo, y que posterior a ello se les ha llamado espasmos infantiles. (2) En 1950, en que el Dr. Gibbs agrega un tercer parámetro constante del síndrome, el cual es un patrón de Electroencefalograma (EEG) característico denominado Hipsarritmia, de esta manera se establece la triada clásica que indica SW: 1) Retraso psicomotor, 2) Espasmos infantiles, y 3) Hipsarritmia.

### *Cuadro Clínico:*

El retraso del desarrollo psicomotor en el SW se hace evidente desde los primeros meses de vida y abarca las cuatro áreas del desarrollo (personal social, motor fino, motor grueso y lenguaje) el cual se da en grados variables dependiendo en buena parte de la causa que haya dado origen a la enfermedad y del inicio de la misma. Los espasmos infantiles constituyen el parámetro de mayor importancia, y se conocen tres tipos diferentes de ellos, en flexión, en extensión y los mixtos, siendo estos últimos los de mayor frecuencia. En una forma característica, los espasmos se presentan con mayor intensidad al despertar, ya sea en la mañana después de dormir toda la noche, o posterior a una siesta. Los espasmos se presentan con mucha frecuencia en salvas, esto es, en grupos de crisis seguidas unas de otras que alcanzan hasta cientos de ellas en un mismo evento. (1) Aunque esta forma de crisis epiléptica es la que se encuentra en todos los pacientes con SW, existen en algunos pacientes otros tipos de crisis que se manifiestan y que son parte del mismo síndrome, por ejemplo, las crisis tónico clónicas generalizadas y las crisis parciales motoras son reportes frecuentes de crisis acompañantes de los espasmos. En ocasiones, el inicio de la enfermedad puede darse como crisis parciales antes del inicio de los espasmos, siendo estas encontradas característicamente en los pacientes que tienen lesiones cerebrales demostrables, y que pertenecen al grupo de los casos de SW sintomático o secundario. (3)

### ***Características del EEG:***

El patrón característico electroencefalográfico de la enfermedad se le denomina Hipsarritmia, la cual se caracteriza por una pronunciada y constante desorganización de la actividad basal, con una elevada amplitud de los potenciales, con puntas multifocales, ondas lentas irregulares de muy alto voltaje (que para la descripción original les semejaban montañas y razón por la cual se le denominó Hipsarritmia) con periodos de atenuación del voltaje que en ocasiones llega casi a un silencio eléctrico, el cual se hace más fácil de apreciar en los trazos en sueño.

En caso de lesiones dominantes en un hemisferio, es posible encontrar trazados con Hipsarritmia unilateral, o bien alternantes cuando tenemos una agenesia del cuerpo calloso, especialmente en el Síndrome de Aicardi. (1)

En algunas series, se ha encontrado hasta un 23% de Hipsarritmias asimétricas y estas se han encontrado con mayor frecuencia en pacientes con displasias cerebrales, con porencefalias (quiste que se comunica con el sistema de los ventrículos) o bien con infartos, en los cuales la lesión da origen a una asimetría en el patrón electroencefalográfico, lo cual también es indicativo de que el EEG puede sugerir lesiones focales que no sean detectados en un inicio en forma clínica. (4) El origen de la Hipsarritmia para algunos autores es el tallo cerebral, sin embargo, siempre se ha sospechado de la corteza cerebral, debido a la participación de lesiones cerebrales corticales en los niños con SW y al momento podemos afirmar que existe una gran correlación para pensar que vías corticales son las responsables de la generalización de la Hipsarritmia en estos pacientes. (5)

### ***Edad de inicio:***

La edad de inicio de los espasmos infantiles en un 80 al 90% de los casos ocurre antes del año de edad, con un pico de incidencia a los 5 meses, (2) aunque es posible que se presente en niños menores a tres meses, y se han reportado espasmos en niños con edades de 4.5 a 14 años, los cuales han sido monitorizados mediante video-EEG, demostrando que a pesar de iniciar con los espasmos en etapa de lactante, sus espasmos continuaban hasta la adolescencia con trazos de EEG muy anormales, con una lentificación difusa en el ritmo de base y puntas multifocales, así como ondas agudas y lentas. (6) En algunas ocasiones, en niños que tienen lesiones cerebrales muy severas congénitas o adquiridas al momento del nacimiento, la epilepsia se inicia con crisis sutiles en el recién nacido o bien parciales.

### ***Clasificación. -***

En 1969, la Liga Internacional contra la Epilepsia publicó el cuadro de la clasificación clínica para crisis epilépticas, sin embargo no es hasta el año de 1981 que se aprueba ésta clasificación, en donde el SW se incluye dentro de un apartado III de crisis epilépticas no clasificadas. (7)

De la clasificación más reciente para Epilepsia y Síndromes Epilépticos del año 1989, adoptada en el Congreso de Nueva Delhi de la Liga Internacional de Lucha contra la Epilepsia, precedida por el Dr. Joseph Roger, se desprende que el SW se ubica en las epilepsias generalizadas criptogénicas (sin lesión anatómica demostrable por estudios convencionales) o sintomáticas ( que es secundaria a un insulto cerebral conocido), relacionados con un rango de edad en éste caso la etapa de lactante. (8)

### ***Etiología. -***

La etiología del SW se divide en dos grandes grupos, uno de causa primaria o criptogénica el cual ocupa un porcentaje no mayor al 10% del total, en los que no se tiene antecedente de importancia en la historia familiar ni perinatal, y en los que tampoco se ha podido demostrar, por estudios de neuroimagen, que exista un compromiso estructural del SNC, y que sin embargo reúne la triada clásica del Síndrome. (9) Se ha observado que éste tipo de pacientes pueden mantener un pronóstico más favorable en cuanto a la evolución a largo plazo. Aún cuando se sustenta que en ocasiones estos pacientes catalogados como criptogénicos podrían alcanzar criterios para catalogarlos como idiopáticos en un 55% de los casos (con historia familiar positiva, sin déficit focal que sea evidente, ni lesión anatómica demostrable), con la clasificación vigente de los síndromes epilépticos, es correcto el solo agruparlos en sintomáticos y en criptogénicos. (9)

Las etiologías sintomática o secundaria, tiene una cantidad muy importante de causas, entre las que destacan los factores prenatales que llegan ocupar hasta el 42% de los casos, en las cuales se incluyen la esclerosis tuberosa, las de origen cromosómico, las disgenesias cerebrales, la porencefalia y el S. Aicardi entre las más importantes, (10) presentando todos ellos una edad de inicio, características clínicas, y de EEG similares, lo que sugiere que el SW es una reacción epiléptica a diversos insultos inespecíficos exógenos que se relacionan con la edad. (10)

Las causas perinatales ocupan también un lugar importante dentro de la causa de SW sintomático, siendo con mayor frecuencia afectados los pacientes con antecedente de prematurez, con lesiones de leucomalacia periventricular o bien, hemorragia originada en la matriz germinal. Para los niños de término, las lesiones perinatales que se reportan con una mayor frecuencia, son los quistes porencefálicos, que pueden ser secundarios a insultos hipóxicos, con zonas de infarto, que finalmente permanecen como quistes. (11)

Se ha intentado dilucidar que papel juega la carga de herencia en los niños con SW, y al momento se ha podido llegar a la conclusión de que el riesgo incrementado que se podría dar, solo obedece al riesgo de padecer alguna enfermedad con una carga familiar bien determinada, como por ejemplo, la esclerosis tuberosa. Al eliminar éste tipo de patologías, el riesgo real de recurrencia para el SW es inferior al 1% , con lo que podemos inferir que no existe una predisposición genética como tal para el síndrome. (12)

### *Variantes y asociaciones. -*

Se ha reportado asociación del SW con otra enfermedad neurocutánea como es la Neurofibromatosis tipo I. En ésta asociación, se han reportado cambios importantes en cuanto a la evolución de la enfermedad con relación a otras, con la asociación a NF-I, los pacientes se han reportado con una buena respuesta al tratamiento con esteroides e incluso con la suspensión de los anticonvulsivantes después de varios años. Se ha podido sostener que ésta asociación se comporta como una forma más benigna y que se asemeja mas por su comportamiento clínico con una causa criptogénica que sintomática, aún cuando pertenece al segundo grupo. (13)

Una variante que se aprecia únicamente en niñas, lo constituye el síndrome de Aicardi, el cual se caracteriza por espasmos infantiles, agenesia del cuerpo calloso y corioretinopatía lacunar. Su comportamiento epiléptico es en verdad un SW, aunque secundario a las malformaciones ya descritas. Su EEG en una forma habitual muestra Hipsarritmia, la cual tiene una asincronía muy evidente de un hemisferio a otro, y esto dado por la agenesia del cuerpo calloso (14).

Se han reportado variables más raras del SW, como es un inicio parcial de los espasmos en una parte del cuerpo, que pueden catalogarse como espasmos focales y datos de focalización electroencefalográfica; en los cuales se ha encontrado una buena respuesta al tratamiento con ACTH y datos de un retraso en la mielinización de la región frontal, encontrado en estudios de Imagen de Resonancia Magnética. (15)

Dentro de los estudios realizados cotidianamente para los niños con SW se encuentran estudios tomográficos y es interesante observar que en algunas series se han encontrado anomalías importantes en la fosa posterior (cerebelo y tallo) que se han interpretado como de mal pronóstico, ya que este tipo de pacientes inician a menor edad sus espasmos y tiene un retraso del desarrollo psicomotor más atrasado, previo al inicio del síndrome. (16) De los hallazgos anormales de la fosa posterior, destaca la malformación de Dandy-Walker (quistes en fosa posterior). Con relación a la respuesta al tratamiento y el patrón del EEG no se encontraron diferencias con aquellos pacientes que no tenían ninguna evidencia de lesión en fosa posterior. (16)

### ***Diagnósticos diferenciales. -***

Existen algunas epilepsias que podrían crear problemas en el diagnóstico diferencial del SW. En primer lugar con la encefalopatía mioclónica temprana, descrita por el Dr. Jean Aicardi. La diferencia más importante es la edad de presentación ya que ésta inicia en la etapa de recién nacido, y por otra parte, el tipo de crisis son mioclonías que no se deben confundir con los espasmos del SW, además de que el patrón del EEG nunca es una Hipsarritmia. (2)

El diagnóstico diferencial más importante a realizar es con la encefalopatía epiléptica temprana con brote supresión o Síndrome de Ohtahara, en el cual se presentan verdaderos espasmos tónicos, que son de inicio en la etapa de recién nacido. o bien al segundo mes de edad, además de que el patrón del EEG es muy clásico con brotes de actividad muy anormal seguidos de una atenuación muy importante de la actividad, lo que es conocido como patrón de brote-supresión. La evolución de estos pacientes puede ser a un SW entre el cuarto y sexto mes de vida en caso de no fallecer antes, es por eso que en algunas ocasiones el tiempo de evolución marcará la diferencia entre el SW y el Síndrome de Ohtahara. (2) Aunque es pertinente aclarar que solo es un bajo porcentaje los niños que pasan de Ohtahara a West, y que en su mayoría el SW inicia como tal.

Otros posibles diagnósticos diferenciales son con las epilepsias mioclónicas benigna y severa descritas por la Dra. Charlot Dravet; sin embargo, en éstas la edad de inicio con mayor frecuencia es después del año de edad, la característica clínica es mioclonia y no espasmos; y finalmente, el patrón del EEG es polipuntas y polipuntas ondas. (2)

## ***Estudios de Neuroimagen. -***

Con mucha frecuencia son utilizados estudios de neuroimagen con la finalidad inicial de establecer la etiología del SW, en muchas ocasiones se recurre a la tomografía axial computada (TAC) como estudio inicial, sin embargo en la actualidad los estudios de Imagen de Resonancia Magnética (IRM) y los de emisión de positrones y de fotón único nos dan la posibilidad de medir funcionalidad y flujos sanguíneos regionales, que se utilizan en diversos estudios. En muchos casos la información que da la TAC es concluyente y suficiente para establecer la causa, sin embargo, en ocasiones se han reportado hallazgos por IRM que no se detectan por TAC; (17) por ejemplo, defectos en la migración neuronal, problemas de mielinización o bien una pobre diferenciación entre la sustancia gris y blanca, con lo que se puede concluir que en los casos en donde el SW tiene una etiología no conocida, es pertinente el realizar un estudio de IRM. (17)

Por estudios de SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único), se han podido establecer alteraciones focales del flujo sanguíneo cerebral cortical, a pesar de tratarse de una epilepsia generalizada. Se han encontrado zonas con incremento del flujo en regiones frontales, las cuales han podido regresar a la normalidad, posterior al control de los espasmos; sin embargo, las zonas que se han marcado como disminuidas de flujo se mantienen sin cambio a pesar del control de las crisis, llamando la atención que son regiones focales bien delimitadas. (18)

## ***Tratamiento. -***

El tratamiento de éste tipo de pacientes debe dividirse en farmacológico y no farmacológico. El manejo no farmacológico incluye la terapia física y de rehabilitación en todas sus áreas, así como la terapia a la familia para que entiendan la enfermedad, sus causas, el manejo a seguir y el pronóstico, ya que estos niños requerirán de mucho apoyo y cariño.

El manejo farmacológico es amplio y depende en mucho de la experiencia de cada centro de atención médica, así como de sus recursos humanos, físicos y financieros.

El valproato es el medicamento de mayor utilidad en el SW, ya que es útil para disminuir los espasmos infantiles y también ayuda en las crisis tónico clónicas generalizadas que pueden ser vistas en estos pacientes. (1) En algunas publicaciones se han establecido los efectos secundarios del valproato (VPA), siendo los de mayor importancia la disminución en el número total de

plaquetas y la hepatotoxicidad. (19) Los metabolitos de VPA que con mayor frecuencia se reportan en el suero de estos pacientes son los relacionados con la beta oxidación (2-en-AVP y 3 ceto-AVP) y los metabolitos no saturados. En caso de encontrarse datos sugestivos de intoxicación hepática por VPA, es adecuado rastrear estos metabolitos para evitar una mayor toxicidad. (19)

El uso de las benzodiazepinas es frecuente, entre las que destacan por su vida media más prolongada el clonazepam y el clobazam, teniendo ambos la misma utilidad y, en general respuesta en la mejoría de los espasmos; sin embargo, los efectos secundarios en ocasiones son severos, entre los que se encuentran la somnolencia y la retención de secreciones traqueobronquiales; el que tiene menor efecto secundario es el clobazam. (1)

Con mucho la terapia recomendada en la actualidad, además del anticomisial de base que constituye el VPA, se encuentra el tratamiento con esteroides, en especial prednisona o bien la hormona adrenocorticotrópica (ACTH). Se han realizado estudios en los cuales se ha demostrado una reducción significativa de los valores de ACTH y cortisol en el LCR de niños portadores de SW en relación a un grupo control de niños en similares edades pero sin la enfermedad, lo que sugiere un importante involucro en ésta entidad del eje adrenocerebral. (20) La dosis eficaz, y los intervalos de tiempo que se necesitan para el manejo de la ACTH, son un punto que está en particular discusión, ya que se han realizado múltiples estudios con distintas dosis e intervalos de tiempo, con resultados variables; un ejemplo lo es una publicación de dosis bajas duración corta, contra dosis altas duración larga del uso de ACTH; en el utilizaron un grupo con dosis de 150 U/ m2SC por día en un lapso de diez semanas y un segundo grupo de 20-30U/m2SC por día por seis semanas. (21) Los resultados obtenidos indican que la dosis menor y el intervalo más corto fue tan eficaz como el de dosis altas para el control de los espasmos y los cambios en el EEG; así mismo se hace evidente que en dosis más altas los efectos secundarios se incrementan en una manera considerable. (21)

De los efectos secundarios con la terapia de ACTH, además del incremento en la glucosa sérica, la hipernatremia, hipokalemia, retención hídrica, aumento de las cifras tensionales y las úlceras gástricas, es de suma importancia tomar en cuenta el riesgo de infecciones por inmunosupresión. Ya en varios reportes se ha establecido que aumentan los periodos de fiebre durante ésta terapia, y se ha investigado el riesgo de bacteremia y los germenos causales, encontrando que el tipo de germen no cambia a lo reportado en una población de similar edad, pero sin embargo se incrementa con mucho la mortalidad en estos pacientes tratados con ACTH y sobre todo, en aquellos con dosis por periodos largos. (22)

Otro de los hallazgos importantes con el uso de ACTH, es una disminución en el tamaño cerebral. (23) Se observa por IRM que los pacientes que reciben manejo con ACTH dos semanas después de iniciado el tratamiento, muestran datos de atrofia cortical, así como una dilatación progresiva ventricular, lo cual sugiere que la disminución de agua que ocurre en la sustancia blanca periventricular y en la corteza, son factores etiologicos en la disminución del tamaño cerebral inducido por ACTH. (23)

Algunos otros autores han intentado la utilización de hormona liberadora de tirotrópina (TRH), para el manejo de las epilepsias intratables, entre ellas el SW. (24)

Se han realizado pruebas con tartrato de hormona liberadora de tirotrópina y medidos los metabolitos finales de catecolaminas en el LCR, y se reporta que los resultados para el control de crisis son variables, y que no han sufrido un cambio importante los metabolitos de las catecolaminas en el LCR, por lo que éste tipo de tratamiento tendrá que probar su utilidad antes de difundirse su uso en pacientes con SW. (24)

Existen otros tratamientos alternativos para el manejo del SW, y uno de ellos es la utilización de vitamina B6 en dosis altas de 300 mg/kg/día en aquellos pacientes en quienes empieza la sintomatología clínica. (25) En un estudio con vitamina B6 con éstas dosis, se encontró mejoría en 5 de los 17 pacientes con SW, en las primeras cuatro semanas de iniciando el tratamiento; solo se observaron efectos secundarios de índole gastrointestinal, las cuales cedieron con la disminución de las dosis. Se puede concluir que el uso de vitamina B6 puede ser una opción en un grupo reducido de pacientes. (25) En una encuesta realizada a Neurólogos en Japón, se pudo observar que ellos utilizan como primera elección la vitamina B6 debido al temor que se les tiene a los efectos secundarios del VPA, ACTH y en general de los esteroides, cuando existe necesidad de utilizar ACTH, la usan en dosis mucho más bajas (10 UI por dosis) a las utilizadas por los Neurólogos Americanos (30-40UI por dosis). (26)

A fin de establecer el tratamiento más utilizado por Neurólogos Pediatras en la actualidad, se realizó un estudio en la Universidad de Oklahoma donde se les preguntaba a los médicos por vía telefónica cual era el tratamiento que ellos preferían utilizar para el SW. El resultado fue que el 88% de los participantes indicaban que ACTH era la primera elección, con una dosis de 40 UI por día, con una duración del tratamiento de 2 semanas en promedio. (27)

Los efectos secundarios que encontraron con mayor frecuencia por la ACTH, fueron Síndrome Cushinoide, cambios en la conducta o irritabilidad, infección tópica o sistémica, e hipertensión arterial. (27) El segundo fármaco más

utilizado fue el VPA, seguido por los corticoesteroides orales; lo anterior indica que existió una relativa uniformidad de tratamiento utilizado en los Estados Unidos. (27)

Por lo común, se piensa que al tratarse de crisis generalizadas, la lesión anatómica estructural del SW también es muy difusa; sin embargo en ocasiones, lesiones circunscritas como un tumor o un trauma pueden dar origen al síndrome, y en ocasiones la resección de la anomalía puede resultar en una mejoría o un cese de los espasmos infantiles. (28) Por tal razón, se ha propuesto que en ocasiones bien seleccionadas, en que se detecta una anomalía bien definida y circunscrita a la corteza, el tratamiento quirúrgico podría ser útil. (28)

### ***Estudio Neuropatológico. -***

En la mayoría de los casos, los estudios neuropatológicos de los niños con SW han sido de autopsia después de una larga historia de crisis y de una serie de medidas farmacológicas. (29) Se ha tenido en los últimos años la posibilidad de estudiar el tejido cortical extirpado de lactantes con espasmos infantiles, encontrando en su mayoría lesiones destructivas en algunas veces, catalogadas como encefalomalacia quística gliótica y cambios displásicos de grado variable. Este material ha proporcionado la oportunidad de aplicar técnicas inmunohistoquímicas y moleculares al tejido epiléptico en un intento de comprender los substratos morfológicos, y al momento estos hallazgos ya descritos tendrán que seguirse estudiando en tejido cortical de pacientes con SW. (29)

### ***Pronóstico. -***

Se han establecido ya ciertos factores pronósticos favorables y desfavorables para el SW. Entre los factores de buen pronóstico se consideran los casos:

- 1) Criptogénicos o primarios
- 2) Sin retraso en el desarrollo previo al inicio de los espasmos.
- 3) Aquellos que no tienen otros tipos de crisis agregados
- 4) Tratamiento farmacológico en forma temprana.
- 5) Espasmos breves.

Así mismo todos los factores que son contrarios a éstos, serán de mal pronóstico. (2)

En un estudio grande de pacientes con SW criptogénico, pudo observarse que de 45 pacientes con éste síndrome, 30 habían presentado una evolución favorable, incluso sin presentar retraso en su desarrollo posterior. (30)

Indicándose como factores favorables agregados el conservar un desarrollo no retrasado, una vía visual íntegra, ausencia de anormalidades intercríticas en el EEG después de una inyección intravenosa de diacepam, y con espasmos que fueran simétricos. (30)

Para cada una de las etiologías del SW secundario o sintomático existirá un pronóstico variable, ya que dependiendo del grado de lesión estructural será su evolución; así por ejemplo, para el Síndrome de Aicardi que produce un SW el pronóstico es desfavorable para la vida y la función. (14)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

- 1. ¿ Cuales son los factores etiológicos asociados más frecuentes en el Síndrome de West para la población mexicana?**
- 2. ¿ Que tan frecuente es observar un cuadro clínico constante en los pacientes con Síndrome de West?**
- 3. ¿Cuál es el tratamiento farmacológico que con mayor frecuencia se utiliza en dos Hospitales de concentración en el Distrito Federal?**

## JUSTIFICACION

La importancia de conocer el Síndrome de West, se debe a que esta entidad, constituye el síndrome epiléptico más frecuente en la etapa del lactante, en ocasiones el diagnóstico se da en forma tardía, lo que retrasa la posibilidad de un tratamiento adecuado, que condiciona mayor secuela en el paciente que lo padece y representa mayor gasto a la Institución que de él se ocupa.

Siendo una patología que se describe desde hace más de 100 años, no aporta datos clínicos nuevos; sin embargo, si será importante reconocer las etiologías que se observan con mayor frecuencia en dos hospitales de concentración para poder señalar medidas, en lo posible preventivas; así mismo el reconocer el cuadro clínico, dará la posibilidad de orientar el manejo integral del paciente en forma oportuna y conocer el tratamiento farmacológico, nos ayudará a poder tomar una ruta inicial cuando nos enfrentemos a un paciente con estas características, unificando criterios basados en la respuesta observada de los pacientes portadores del síndrome de West.

## **OBJETIVOS**

### **GENERALES. -**

- 1. Reconocer la etiología, cuadro clínico y tratamiento farmacológico en pacientes con Síndrome de West.**

### **ESPECIFICOS. -**

- 1. Determinar la etiopatogenia del Síndrome de West, en la población Mexicana en dos hospitales de concentración.**
- 2. Clasificar el cuadro clínico de los pacientes con SW para poder determinar que tan constante se presenta la triada clásica.**
- 3. Revisar el manejo actualizado de los pacientes con SW en dos hospitales de concentración.**
- 4. Establecer ventajas y desventajas de las diversas alternativas de tratamiento propuestas en la actualidad.**

## **HIPOTESIS**

**La etiología más frecuente del Síndrome de West en la población Mexicana lo constituye la hipoxia o asfixia al momento del nacimiento y en segundo lugar las disgenesias cerebrales.**

**El cuadro clínico del Síndrome de West es muy constante, en la mayoría de ellos se puede establecer sin problema la triada clásica.**

**El tratamiento más utilizado en nuestro país es el Valproato, seguido por el uso de benzodiazepínicos; el ACTH se utiliza en menor proporción por el costo del mismo, y la dificultad para conseguirla.**

## MATERIAL Y METODOS

Para poder establecer las causas, el cuadro clínico, el abordaje y el tratamiento de los pacientes con SW en una población pediátrica de dos hospitales de alta concentración como es el Hospital Juárez de México, y el Hospital Infantil de México "Federico Gómez"; se realizó una revisión retrospectiva de los expedientes clínicos de 40 pacientes con Síndrome de West.

Las variables que se revisaron se enlistan a continuación:

- & Lugar de origen.
- & Sexo.
- & Edad de inicio.
- & Tiempo entre inicio del cuadro y el diagnóstico.
- & Tratamiento previo.
- & Antecedente de asfixia o hipoxia al nacimiento.
- & Otros antecedentes personales patológicos de importancia.
- & Retraso del desarrollo antes del inicio.
- & Tipo de espasmos infantiles.
- & Número de salvas por día.
- & Predominio al despertar.
- & Crisis acompañantes.
- & Estigmas cutáneos.
- & Lesiones extracerebrales.
- & Electroencefalograma.
- & Estudios metabólicos (tamiz metabólico).
- & Estudio de neuroimagen.
- & Tipo de tratamiento.
- & Evolución.

Una vez contando con resultados, para el análisis se tomó una N=40, que es el total de pacientes que se estudiaron, y sobre éstos se realizaron porcentajes de lo encontrado y en casos necesarios se realizaron gráficas.

## **CRITERIOS DE INCLUSION**

- 1. Pacientes que se hayan diagnosticado como Síndrome de West, según conste en el expediente clínico.**
- 2. Ambos sexos.**
- 3. En edades de 1 mes a 5 años.**
- 4. Pacientes que pertenezcan a la División de Pediatría, del Hospital Juárez de México; o al servicio de Neurología del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".**
- 5. Pacientes con por lo menos 6 meses de seguimiento neurológico.**
- 6. Pacientes que cuenten con estudio de EEG y por lo menos Tomografía Axial computarizada de Cráneo.**
- 7. Pacientes en los que su expediente contenga los datos completos, que se pretenden estudiar.**

## **CRITERIOS DE EXCLUSION**

- 1. Aquellos pacientes que no reúnan la triada clásica.**
- 2. Pacientes a cargo de otros servicios aunque sean del mismo Hospital.**
- 3. Pacientes con menos de seis meses de seguimiento neurológico.**
- 4. Pacientes que no cuentan con estudios de EEG o neuroimagen**
- 5. Pacientes con datos incompletos en el expediente.**

## **TIPO DE INVESTIGACION**

**AREA DE ESTUDIO.- CLINICA**

**CLASIFICACION DE ESTUDIO.-**

**& Replicativo.**

**& Observacional.**

**& Cerrado.**

**& Estudio de Casos.**

**& Retrospectivo.**

**& Descriptivo.**

## RESULTADOS. -

El primer resultado que debemos de estudiar es la edad de inicio del síndrome epiléptico; como se ha explicado previamente, ésta entidad pertenece a una de las patologías propias del lactante, como se muestra en el cuadro 1, y la gráfica 1.

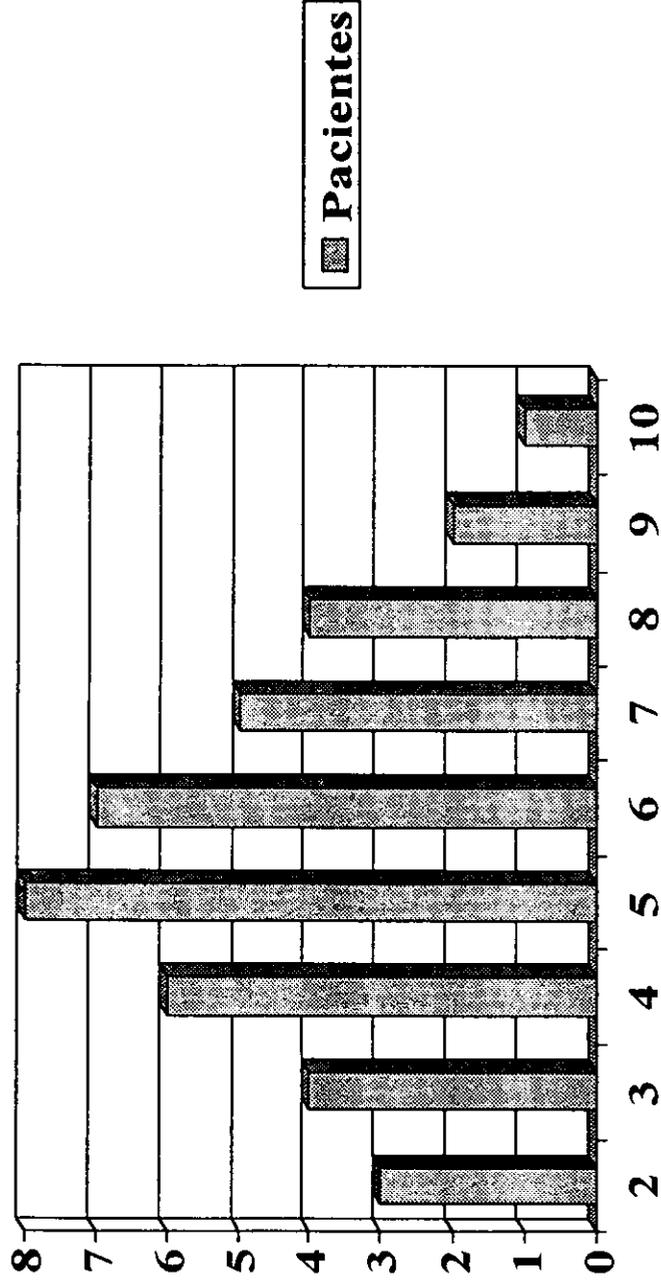
CUADRO 1

EDAD DE INICIO		
Meses	Pacientes	Porcentaje
2 MESES	3	7.50%
3 MESES	4	10%
4 MESES	6	15%
5 MESES	8	20%
6 MESES	7	17.50%
7 MESES	5	12.50%
8 MESES	4	10%
9 MESES	2	5%
10 MESES	1	2.50%
TOTAL	40	100%

Mediante variables cualitativas y una medición dicotómica se obtuvieron resultados como es el sexo de los pacientes estudiados es escala nominal. Se encontró que 18 pacientes (45%), pertenecían al sexo masculino, mientras que 22 pacientes (55%), eran del femenino, como se muestra en la gráfica 2.

Fue importante poder cuantificar por meses el tiempo que transcurrió entre el inicio del cuadro clínico y el diagnóstico, ya que esto de alguna manera nos marca la capacidad de conocer y reconocer esta variedad de epilepsia, éste dato lo puede analizar en el cuadro 2 y la gráfica 3.

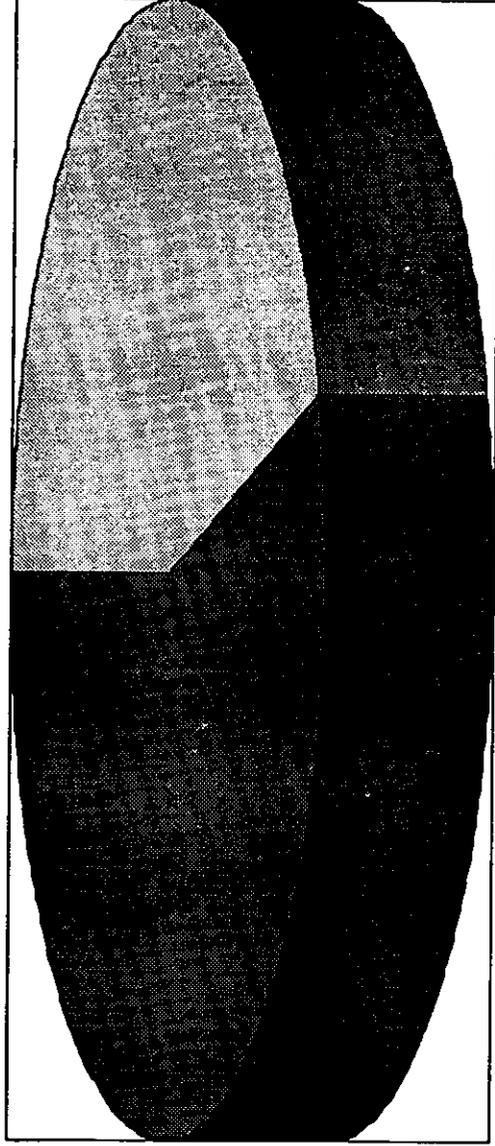
# EDAD DE INICIO



Gráfica 1

Meses

# DISTRIBUCION POR SEXO



**FEMENINO**

**22 pacientes**

**(55%)**

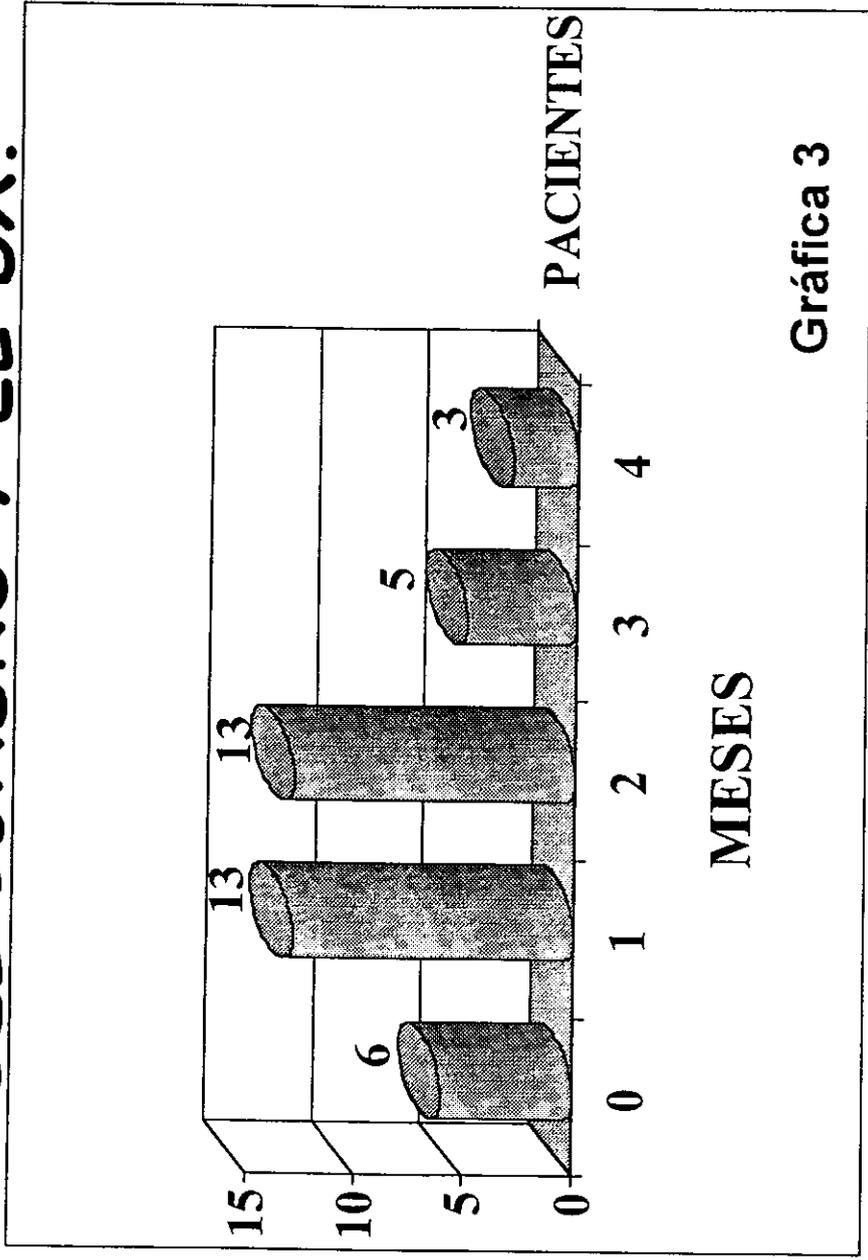
**MASCULINO**

**18 pacientes**

**(45%)**

**Gráfica 2**

# TIEMPO ENTRE EL INICIO DEL CUADRO Y EL DX.



Gráfica 3

CUADRO 2

TIEMPO ENTRE EL INICIO Y EL DX.		
Tiempo	Pacientes	Porcentaje
< 1 mes	6	15%
1 mes	13	32.50%
2 meses	13	32.50%
3 meses	5	12.50%
4 meses	3	7.50%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

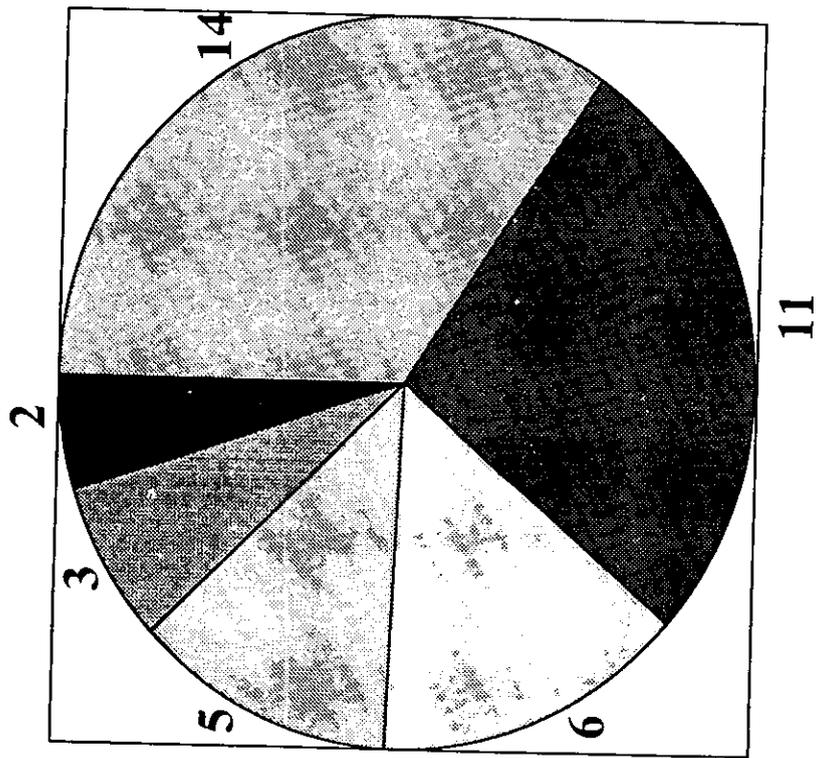
Diversos fueron los tratamientos empleados antes de establecer el diagnóstico definitivo de Síndrome de West, algunos de ellos como era de esperarse, medicamentos antiepilépticos, pero también se encontró algunos otros tipos de tratamientos, como los que aparecen en el cuadro 3 y la gráfica 4

CUADRO 3

TRATAMIENTO PREVIO	
Tipo	Pacientes
Ninguno	14
Fenitoína	11
Gotas para cólico	6
Fenobarbital	5
Valproato	3
Otros no medicamentos	2
<b>TOTAL</b>	<b>41</b>

*Un paciente había recibido más de un tratamiento previo.*

# TRATAMIENTO PREVIO



Gráfica 4

Se consideró importante el mencionar si existía posibilidad de antecedentes perinatal de asfixia, ya que ésta entidad es responsable frecuente de retraso en el desarrollo psicomotor y potencialmente es capaz de originar una encefalopatía epiléptica. Esta variable indicó que 18 pacientes (45%) tenían documentado, algún antecedente de asfixia, como se muestra en la gráfica 5.

Fue importante investigar otros antecedentes patológicos, ya que ellos, nos darán la oportunidad de conocer etiologías no contempladas en otros apartados. Se encontró más de un antecedente personal patológico por paciente, por lo que el número total anotado, suma más de 40 pacientes, como se puede observar en el cuadro 4 y la gráfica 6.

CUADRO 4

<b>ANTECEDENTES PATOLOGICOS PREVIOS</b>		
<b>Tipo</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Porcentaje</b>
Neuroinfección	7	17.50%
Prematurez	6	15%
Disgenesia cerebral	3	7.50%
Sepsis	3	7.50%
Estado de choque	3	7.50%
Hiperbilirrubinemia severa	2	5%
Consanguinidad	1	2.50%
Hemorragia intraventricular	1	2.50%
Parto fortuito	1	2.50%
Casi ahogamiento	1	2.50%

Era interesante el investigar si el retraso del desarrollo psicomotor, se presentaba antes del inicio de la epilepsia, o bien como parte del inicio del mismo cuadro clínico, como originalmente fue descrito por el Dr. West en su hijo. Se encontró que 24 pacientes (60%), presentaban ya un retraso del desarrollo, antes del inicio del cuadro de epilepsia, y por tanto 16 pacientes (40%), se encontraron con desarrollo normal antes de su síndrome epiléptico, como se muestra en la gráfica 7

# ANTECEDENTE DE ASFIXIA

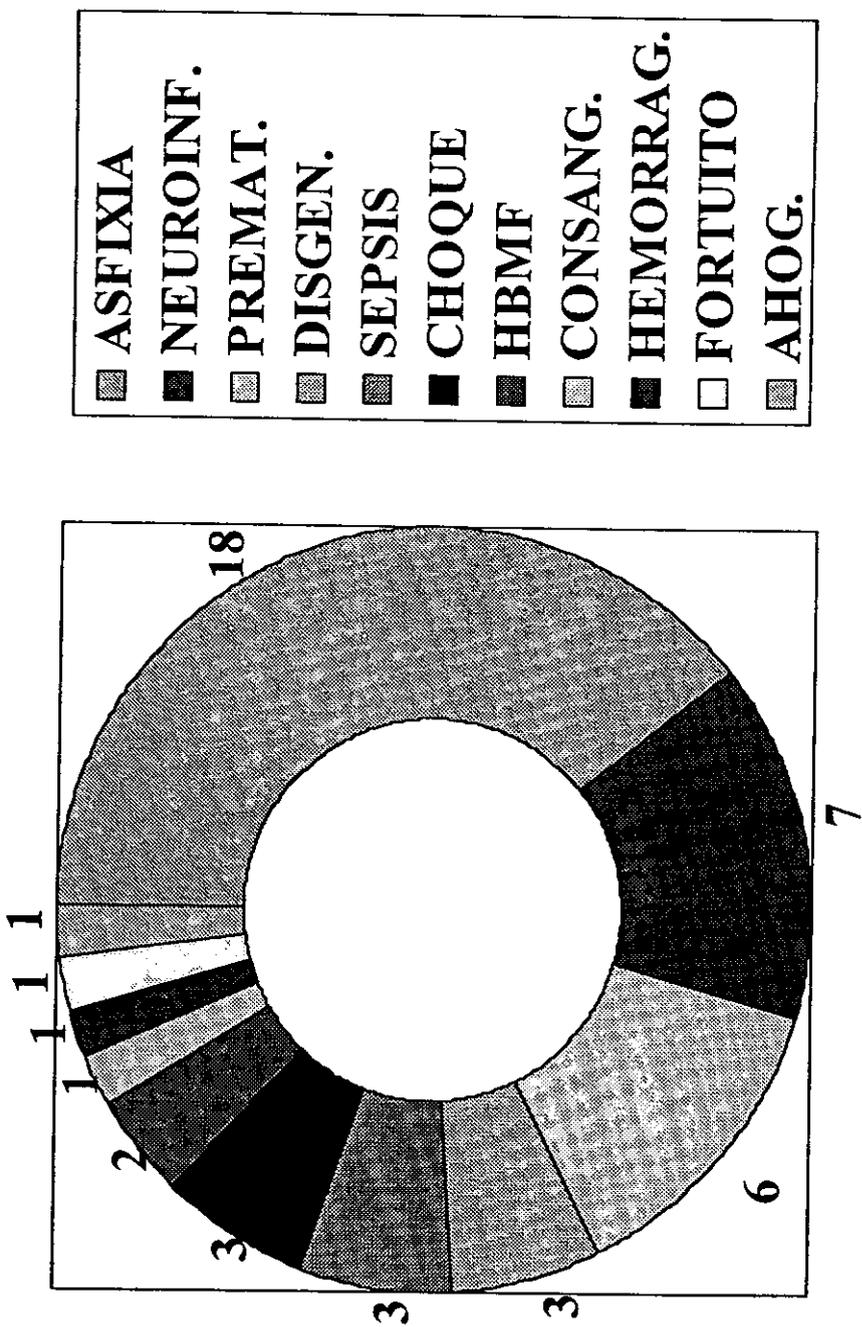
SI 18 (45%)



NO 22 (55%)

Gráfica 5

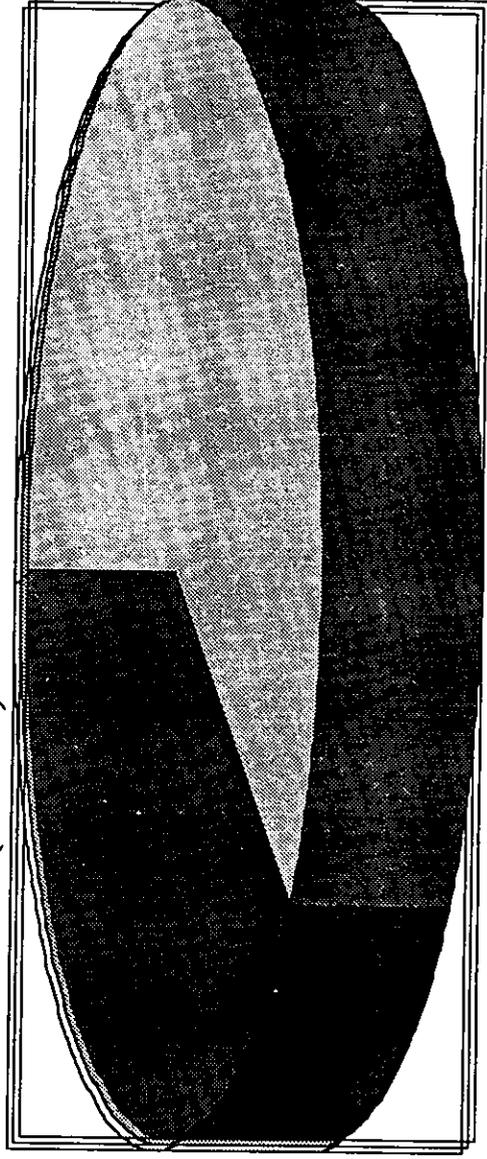
# ANTECEDENTES PATOLOGICOS



Gráfica 6

# RETRASO DEL DESARROLLO PREVIO AL INICIO DEL SW

NO 16 (40%)



SI 24 (60%)

Gráfica 7

Como se ha comentado, los espasmos infantiles que constituyen la base diagnóstica para el síndrome de West, pueden manifestarse de por lo menos tres maneras diferentes que son importantes reconocer; los tipos de espasmos que encontramos en estos niños se resumen en el cuadro 5 y la gráfica 8.

CUADRO 5

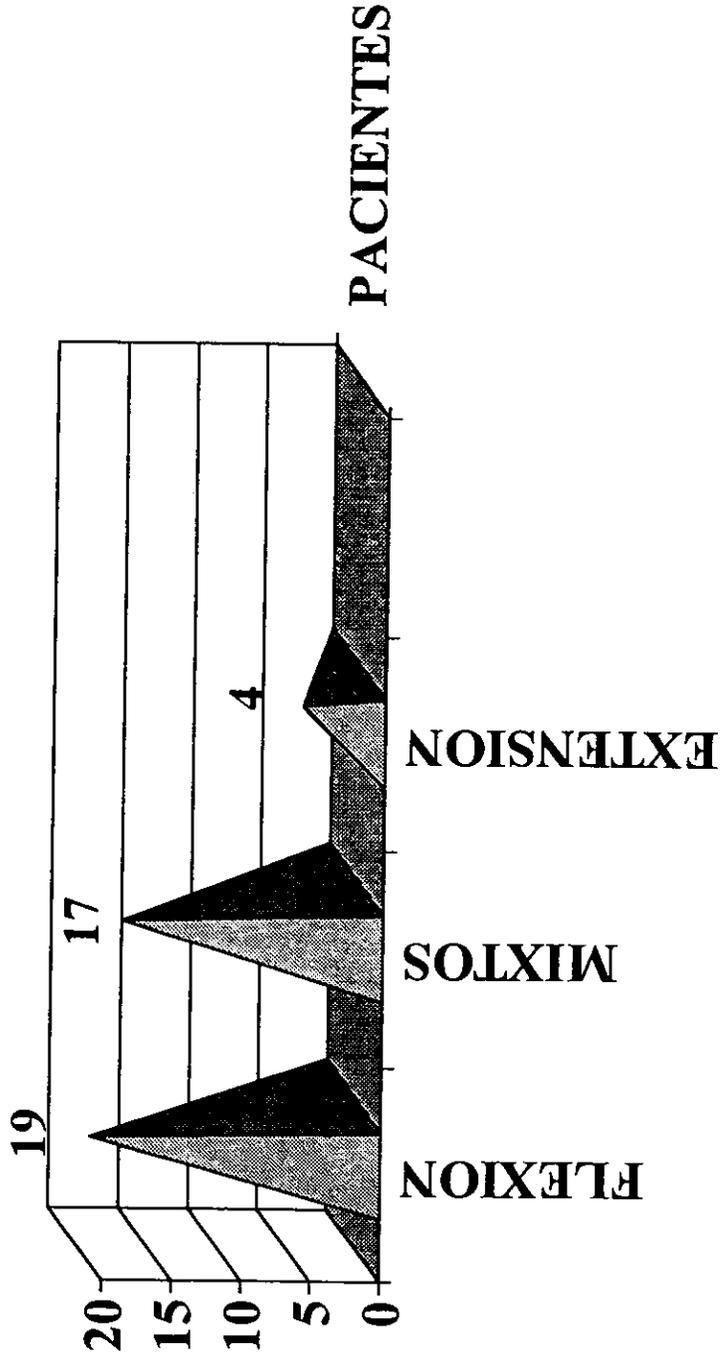
<b>CARACTERISTICA DE ESPASMOS</b>		
<b>Tipo</b>	<b>Número</b>	<b>Porcentaje</b>
Flexión	19	47.5%
Mixtos	17	42.5%
Extensión	4	10.0%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

Característicamente los espasmos infantiles del síndrome de West se presentan en racimos o salvas, esto es uno tras otro y por lo tanto llegan a ser eventos muy numerosos durante el día; es por ello que se decidió evaluar el número de salvas que presentaban con mayor frecuencia los pacientes y enseguida se presentan en el cuadro 6 y la gráfica 9.

CUADRO 6

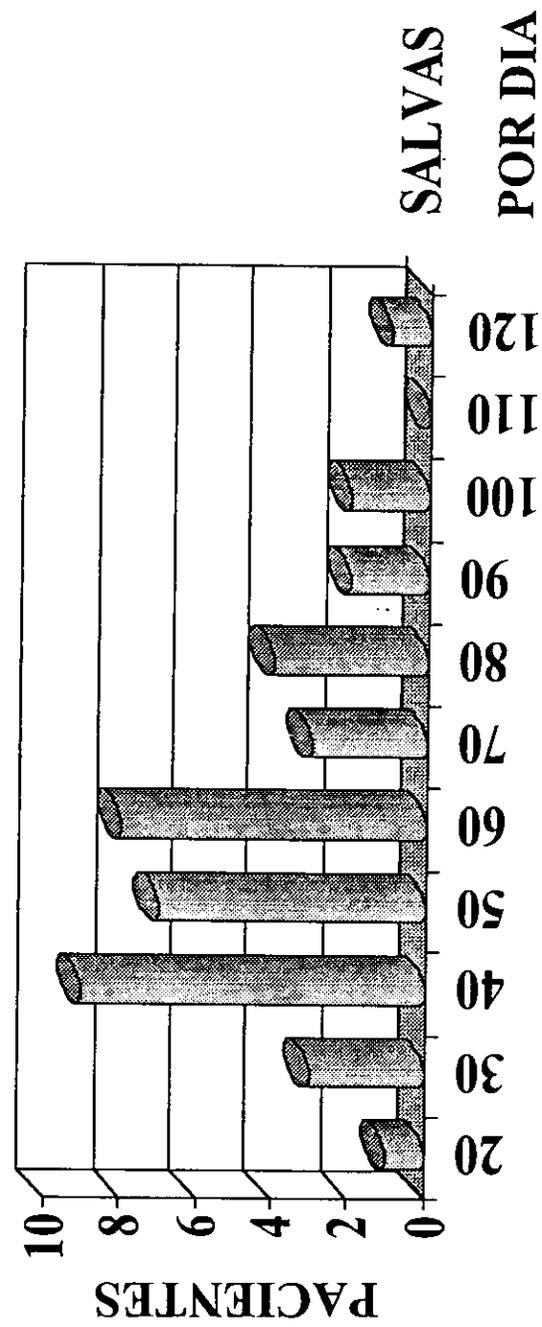
<b>PROMEDIO DE SALVAS POR DIA</b>		
<b>Número</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Porcentaje</b>
20	1	2.5%
30	3	7.5%
40	9	22.5%
50	7	17.5%
60	8	20.0%
70	3	17.5%
80	4	10.0%
90	2	5.0%
100	2	5.0%
110	0	0.0%
120	1	2.5%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

# TIPOS DE ESPASMOS



Gráfica 8

# NUMERO DE SALVAS POR DIA



Gráfica 9

Se ha reportado como una característica particular, el que los espasmos infantiles se presenten con mayor frecuencia en un horario determinado durante el día, y se establece que al despertar podrían ser más comunes, en este estudio se encontró que 31 casos (77.5%) presentaban un predominio de crisis al despertar, como lo muestra la gráfica 10.

Al existir la posibilidad que en el Síndrome de West se encuentren otros tipos de crisis, además de los espasmos infantiles, se examinaron estas variedades de crisis acompañantes y la frecuencia de las mismas, se enlistan a continuación, en el cuadro 7 y la gráfica 11.

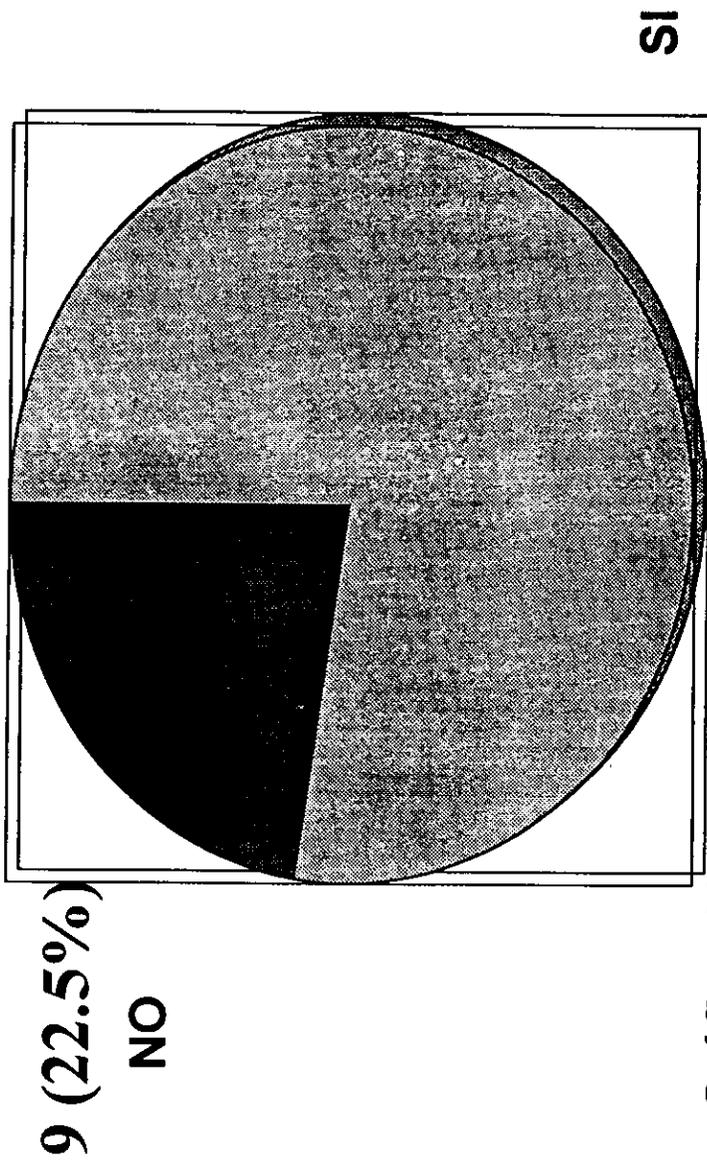
CUADRO 7

CRISIS ACOMPAÑANTES		
Dicotomía	Pacientes	Porcentaje
NO	17	42.5%
SI	23	57.5%
	<b>Tipo</b>	<b>Pacientes</b>
	Parciales	13
	Generalizadas (tónicas)	14

*En éste grupo se encontró a 4 pacientes con más de un tipo de crisis que acompañaba, es decir presentaban ellos cuatro crisis parciales y además tónicas generalizadas; es por ello que la suma de los dos tipos de crisis da 27 y el número reportado de pacientes con crisis además de espasmos infantiles suma 23.*

Las lesiones de la piel en la práctica pediátrica, particularmente en la neurológica reviste especial interés y al hablar de Síndrome de West resultaba importante conocer si existían lesiones en la piel, particularmente hipocrómicas lanceoladas, que son las observadas en la esclerosis tuberosa que se relaciona en forma estrecha con ésta epilepsia, y se presenta el resultado del estudio en el cuadro 8 y la gráfica 12.

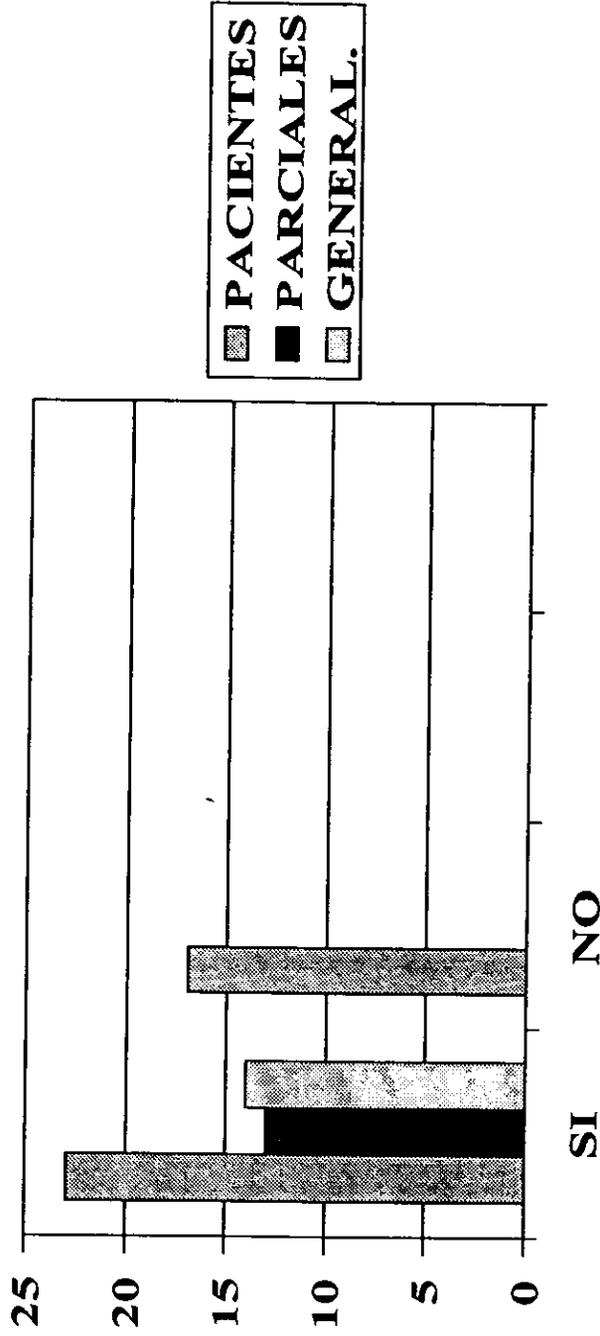
# PREDOMINIO DE CRISIS AL DESPERTAR



Gráfica 10

SI  
31 (77.5%)

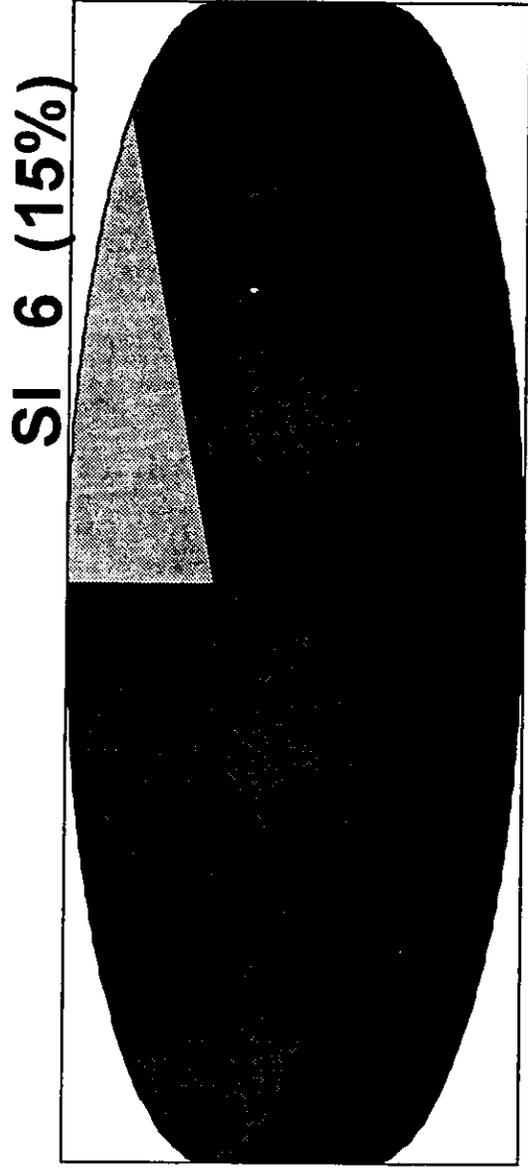
# CRISIS ACOMPAÑANTES



Nota:- La barra inicial indica la dicotomía SI o NO, presentan crisis acompañantes. A un lado de la barra SI se puede apreciar la frecuencia del tipo de crisis.

Gráfica 11

# ESTIGMAS DE ESCLEROSIS TUBEROSA



Gráfica 12

CUADRO 8

LESIONES DERMICAS SUGESTIVAS DE ESCLEROSIS TUBEROSA		
Dicotomía	Pacientes	Porcentaje
SI	6	15%
NO	34	85%
TOTAL	40	100%

*Cabe mencionar que no se encontraron otros tipos de lesiones dérmicas en éste grupo de pacientes.*

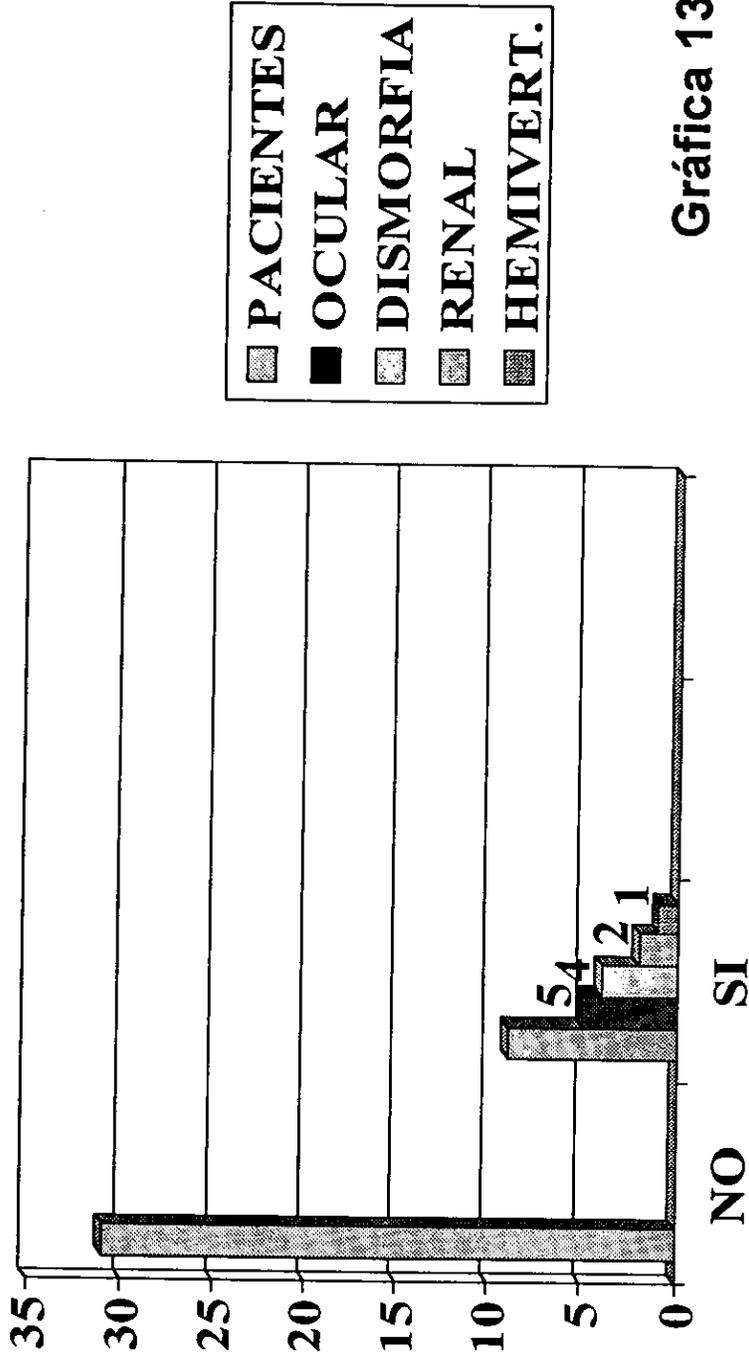
Al ser posible la asociación de éste síndrome epiléptico con malformaciones y síndromes neurocutáneos, es importante conocer las lesiones extracerebrales, las cuales se registraron en 9 pacientes (22.5%), como lo podemos observar en el cuadro 9 y la gráfica 13.

CUADRO 9

LESIONES EXTRACEREBRALES		
Dicotomia	Pacientes	Porcentaje
NO	31	77.5%
SI	9	22.5%
TOTAL	40	100%
<i>Tipo</i>		
	<i>Pacientes</i>	
Ocular	5	
Dismorfias	4	
Renal	2	
Hemivertebras	1	

*Un paciente con síndrome de Aicardi presentaba lesiones oculares, hemivertebras y dismorfias*

# LESIONES EXTRACEREBRALES



Gráfica 13

Nota.- El apartado SI continua con el tipo de lesión

Casi un siglo después de haberse descrito las dos primeras características del síndrome se agrega el tercer dato que ahora arroja la triada clásica del Síndrome de West. Este tercer dato lo constituye el trazo electroencefalográfico del cual obtuvimos los siguientes resultados como hallazgos más comunes (Cuadro 10, gráfica 14).

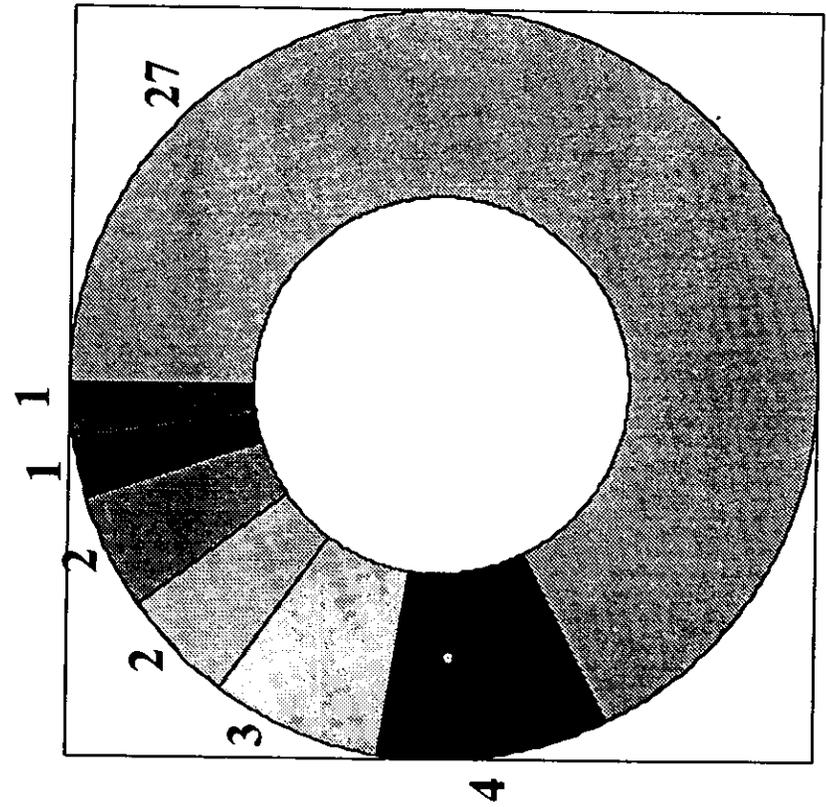
CUADRO 10

<b>ELECTROENCEFALOGRAMA</b>		
<b>Tipo de Anormalidad</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Porcentaje</b>
Hipsarritmia	27	67.5%
Punta onda generalizada	4	10.0%
Hipsarritmia modificada	3	7.5%
Puntas multifocales	2	5.0%
Onda aguda generalizada	2	5.0%
Hemihisarritmia	1	2.5%
Puntas focales	1	2.5%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

Las enfermedades metabólicas se pueden considerar como una de las etiologías de síndromes epilépticos; entre ellos, el que nos ocupa en la presente tesis, es por ello que se investigo la presencia de anomalías metabólicas, en especial excreción anormal de aminoácidos, lo cual se encontró en un solo paciente (2.5%), como se puede observar en la gráfica 15.

El estudio de neuroimagen en la neurología es una arma muy importante para la evaluación de los pacientes, y en la etiología de la epilepsia constituye uno de las rutas de abordaje más frecuentemente empleadas; es por ello que se analizaron los estudios de neuroimagen en los pacientes (tomografía y resonancia magnética de cráneo). y los hallazgos se anotan en el cuadro 11 y la gráfica 16.

# ELECTROENCEFALOGRAMA

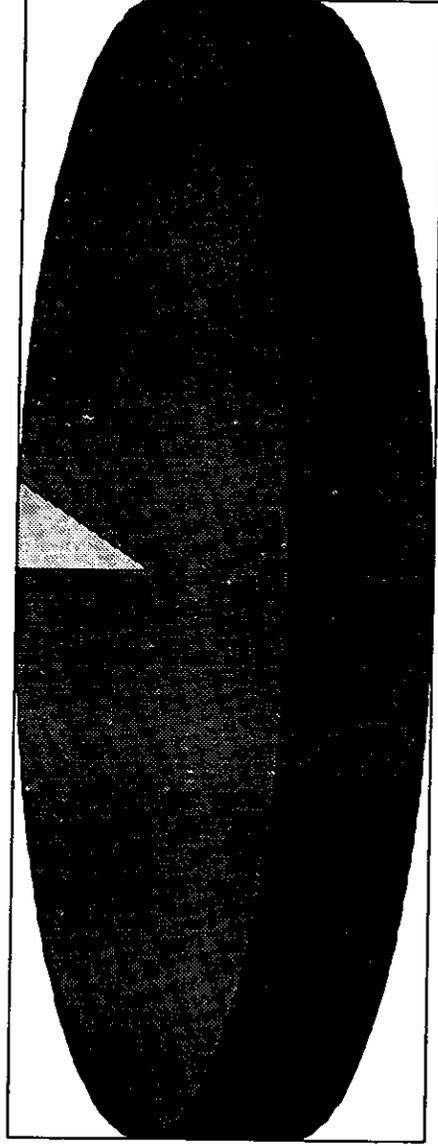


- HIP SAR.
- PUN-OND
- H. MODIF.
- P. MULTI.
- AGUDA
- HEMIHIP.
- P. FOCAL

Gráfica 14

# AMINOACIDOS ANORMALES

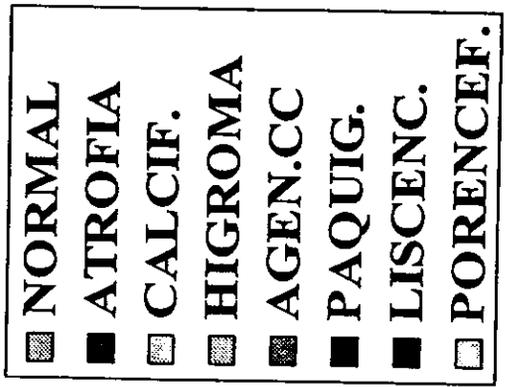
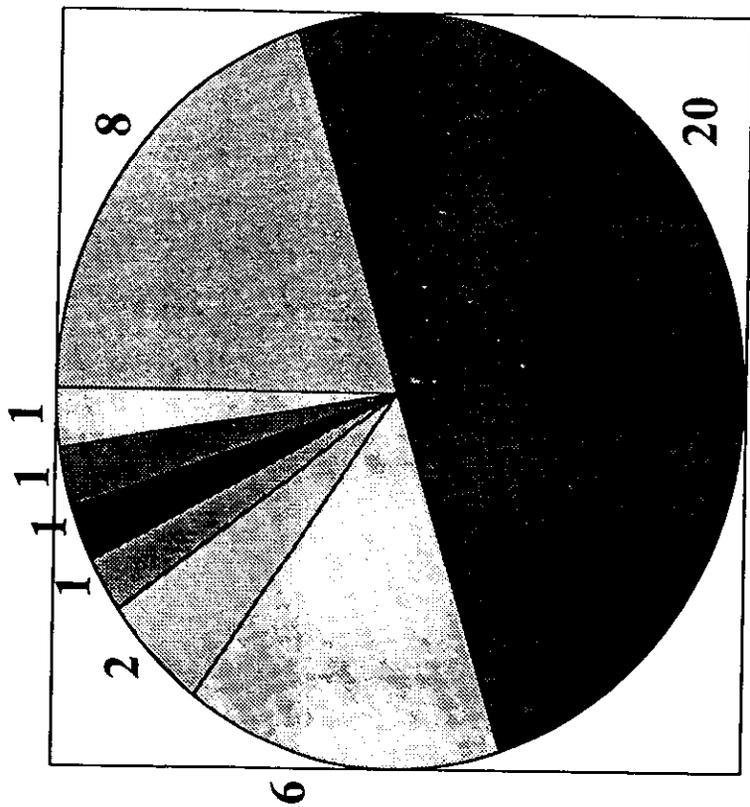
SI 1 (2.5%)



NO 39 (97.5%)

Gráfica 15

# ESTUDIOS DE NEUROIMAGEN



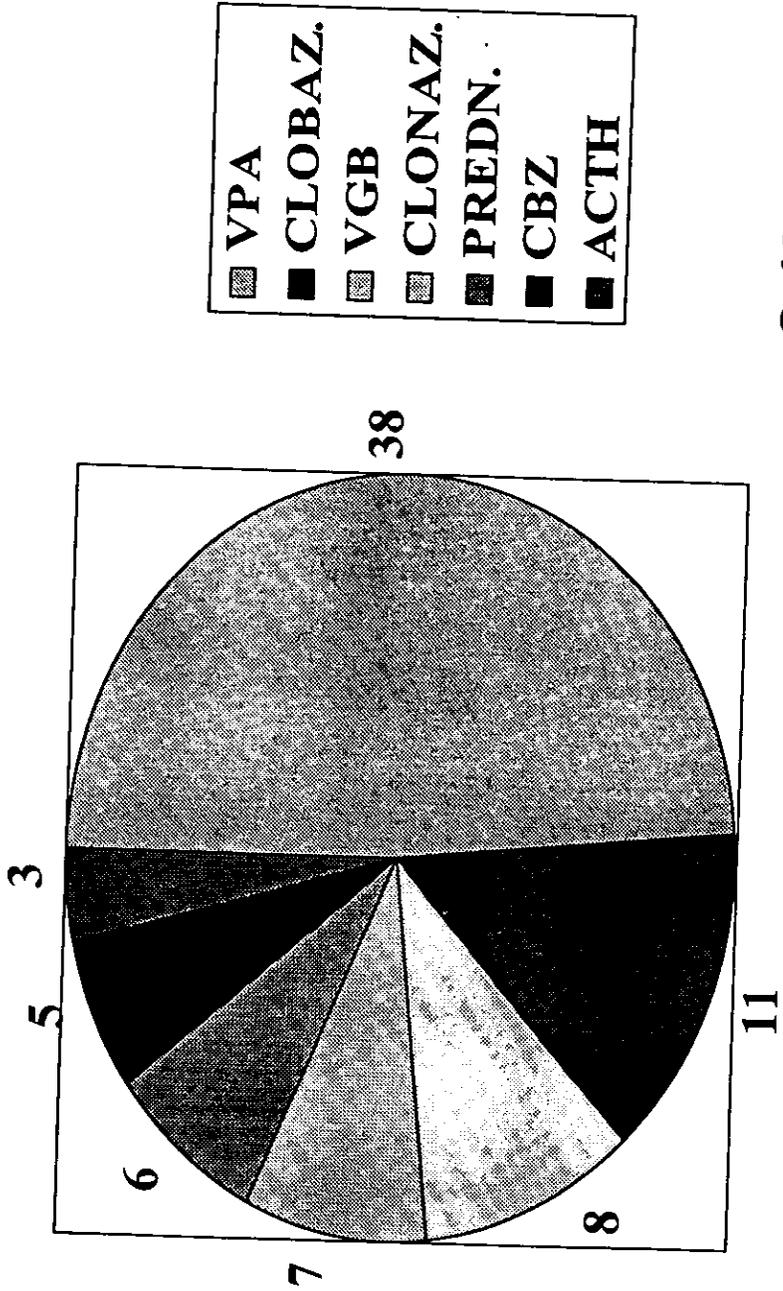
Gráfica 16

CUADRO 11

ESTUDIOS DE NEUROIMAGEN		
Hallazgo	Pacientes	Porcentaje
Atrofia frontal	11	27.5%
Normal	8	20.0%
Atrofia fronto-temporal	7	17.5%
Calcificaciones periventriculares	6	15.0%
Atrofia generalizada	2	5.0%
Higromas frontales	2	5.0%
Agnesia del cuerpo caloso (con quiste de fosa posterior)	1	2.5%
Paquigiria	1	2.5%
Liscencefalia	1	2.5%
Quiste porencefalico	1	2.5%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

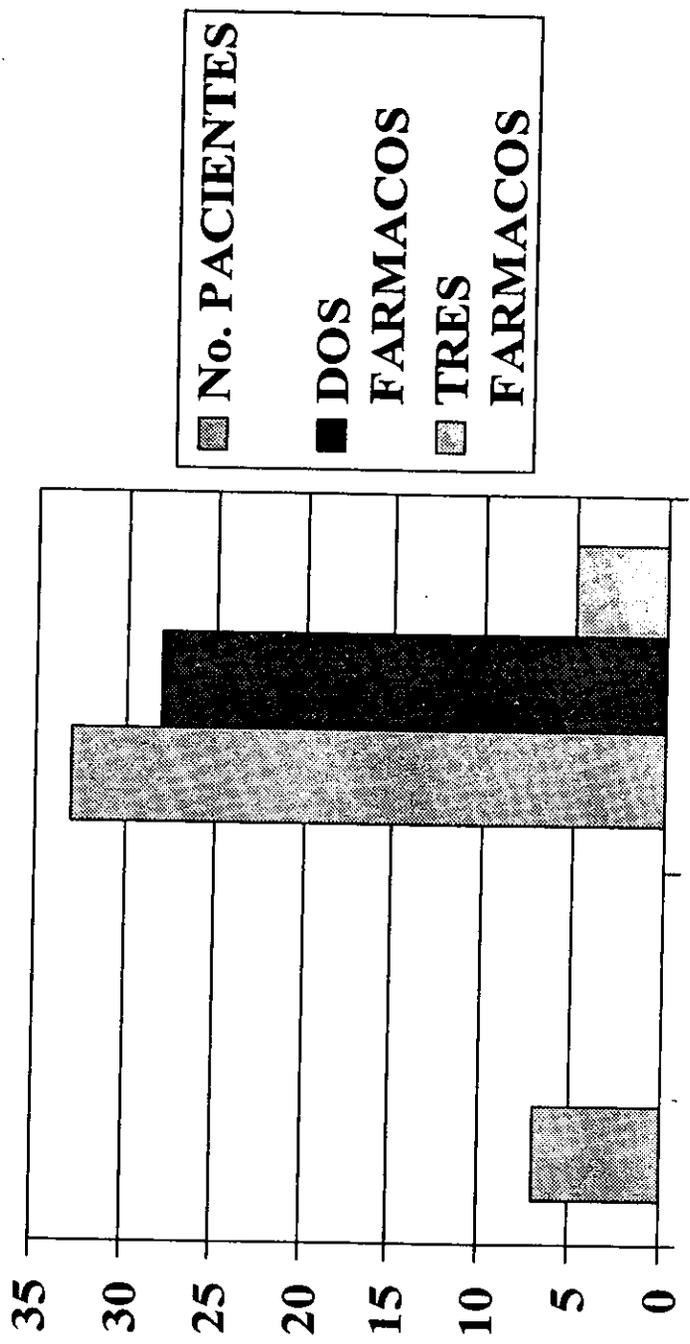
Como se podrá analizar mas adelante en las conclusiones, el tratamiento empleado para el Síndrome de West es amplio y debemos de considerar cual es la mayor frecuencia de tratamiento farmacológico en un Hospital de concentración de nuestro país; es por ello que el resultado de los medicamentos empleados reviste un interés especial, como lo podemos observar en el cuadro 12 y las gráficas 17 y 18.

# TRATAMIENTO EMPLEADO



Gráfica 17

# TRATAMIENTO EMPLEADO



MONOTERAPIA POLITERAPIA

Gráfica 18

CUADRO 12

TRATAMIENTO ACTUAL	
Fármaco	Pacientes
Valproato	38
Clobazan	11
Vigabatrina	8
Clonacepan	7
Prednisona	6
Carbamazepina	5
ACTH	3
<b>MONOTERAPIA</b>	7 (17.5%)
<b>POLITERAPIA</b>	33 (82.5%)
Dos fármacos	28 (70%)
Tres fármacos	5 (12.5%)

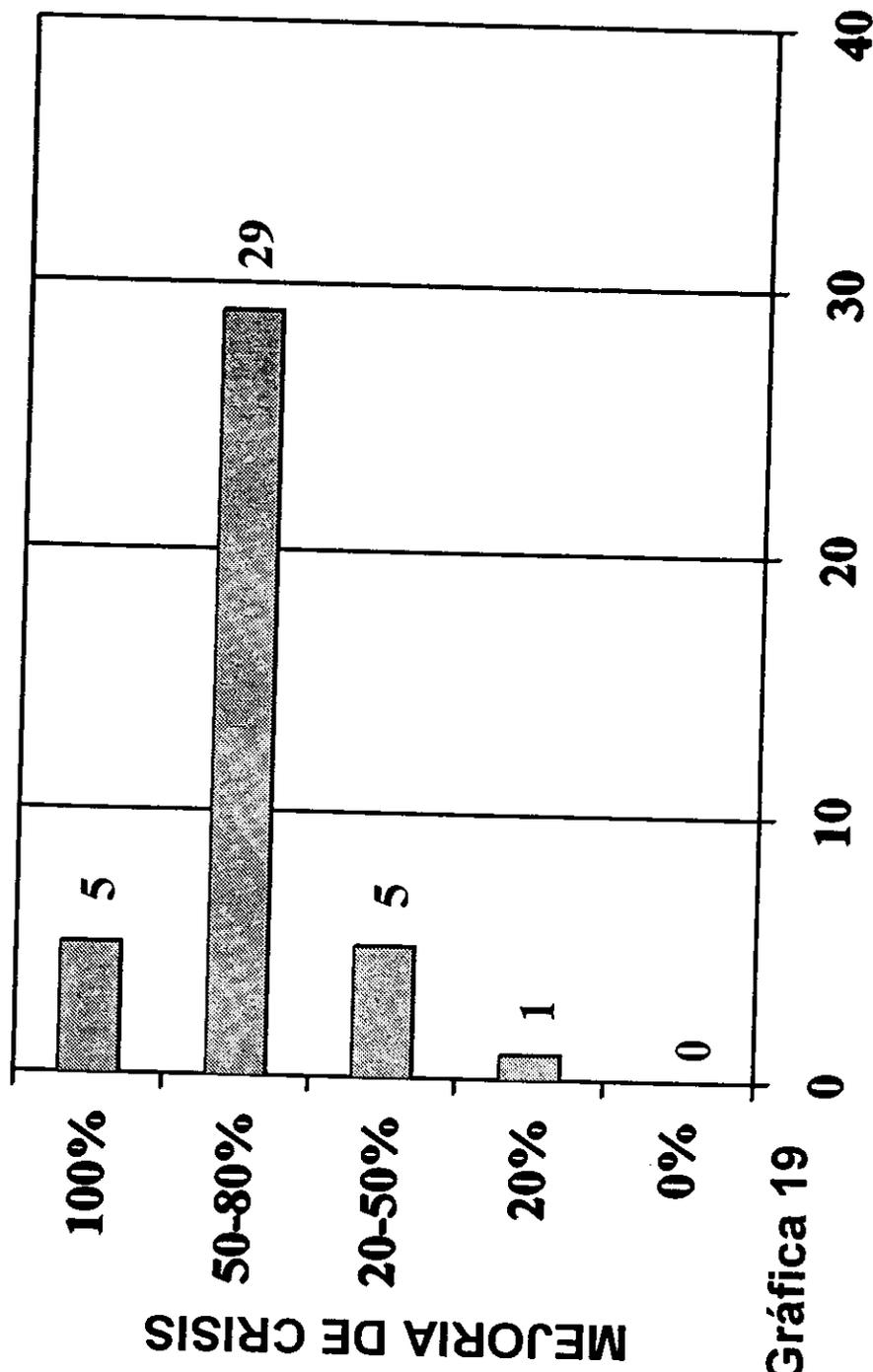
*Cabe mencionar que durante la evolución no se reportaron efectos adversos por valproato, benzodiazepinas, vigabatrina o prednisona que obligaran a modificar o suspender su medicación. Solo se presentaron complicaciones con un paciente manejado con ACTH, lo que finalmente lo llevo a la muerte por un choque séptico.*

Por último, dentro de los resultados tenemos la evolución, y para ello se establecieron cinco categorías en cuanto a la reducción de las crisis, marcando por porcentaje el grado de mejoría clínica; y por otra parte, cuatro categorías mas para conocer la evolución a largo plazo del síndrome epiléptico. El cuadro 13 muestra la evolución en relación con la disminución de las crisis, así como la gráfica 19.

CUADRO 13

RESPUESTA AL TRATAMIENTO		
Escala	Pacientes	Porcentaje
Sin mejoría	0	0%
<20% de mejoría	1	2.5%
20-50% de mejoría	5	12.5%
50-80% de mejoría	29	72.5%
Control de crisis (curación)	5	12.5%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

# RESPUESTA AL TRATAMIENTO



Gráfica 19

*Durante la etapa de tratamiento médico todos los pacientes presentaron algún grado de mejoría en el control de los espasmos infantiles.*

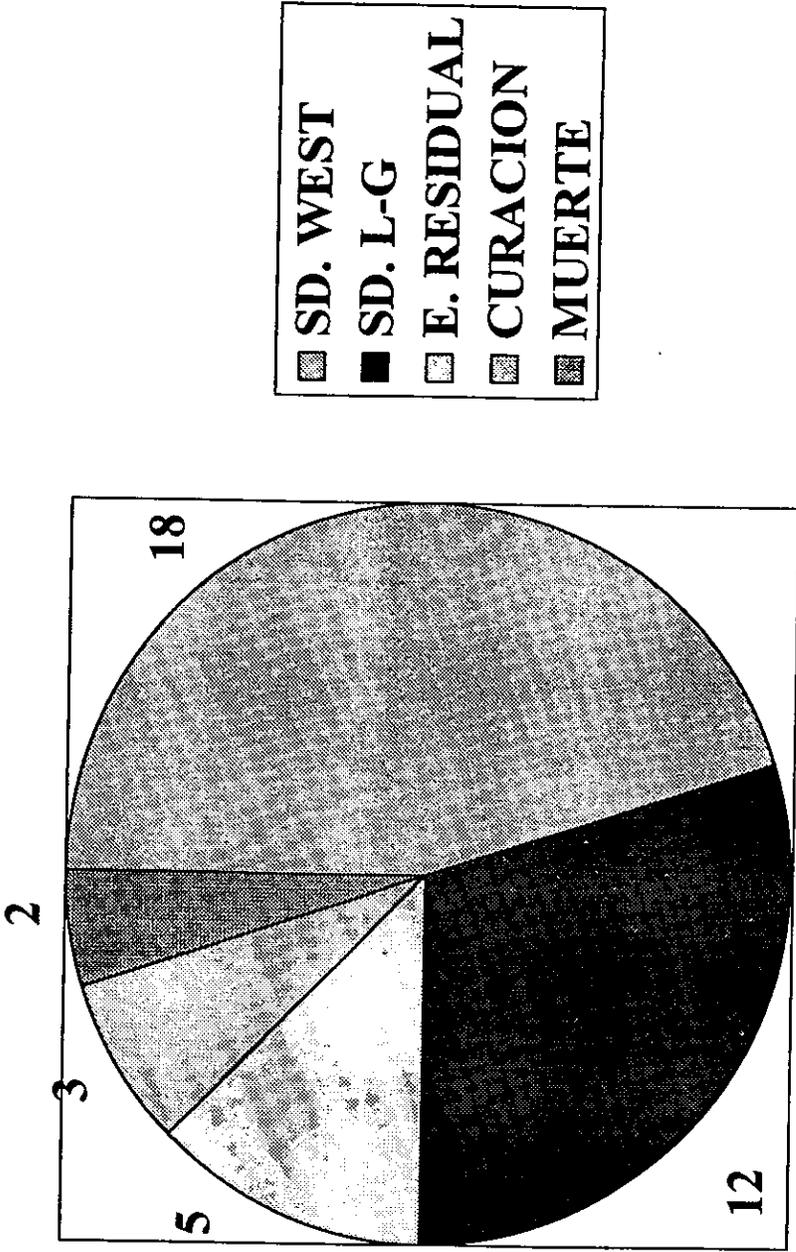
En cuanto a la evolución del síndrome epiléptico, tenemos que mencionar que la mayoría de ellos, continuaron con su Síndrome de West, 18 pacientes (45%), lo cual es de esperarse por el tiempo en que se les siguió, que fue un año; y seguramente si el tiempo de seguimiento fuera mayor, varios más y no solo 12 pacientes (30%), hubieran evolucionado a síndrome de Lennox Gastaut, como se muestra en el cuadro 14 y la gráfica 20.

CUADRO 14

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO DE SEGUIMIENTO		
Evolución	Pacientes	Porcentaje
Síndrome de West	18	45%
Síndrome de Lennox-Gastaut	12	30%
Epilepsia residual	5	12.50%
Curación	3	7.50%
Muerte	2	5%
<b>TOTAL</b>	<b>40</b>	<b>100%</b>

*Los pacientes que evolucionaron a curación pertenecían al grupo criptogénico, mientras que los pacientes que fallecieron uno ya se comentó, fallece por choque séptico y el segundo con una enfermedad metabólica del ciclo de la urea (aminoacidemia) que no se pudo establecer finalmente la ausencia enzimática específica.*

# EVOLUCION



Gráfica 20

## DISCUSION. -

La edad de inicio que se observó con mayor frecuencia en éste grupo de pacientes osciló entre los 5 y 7 meses de edad ocupando un 50% del total de los pacientes, y el pico máximo se apreció a los 5 meses como lo marca la literatura internacional. Todos los pacientes estudiados iniciaron su síndrome epiléptico antes del año de edad.

En cuanto al sexo, no mostró una diferencia importante en el presente estudio; se encontró un incremento discreto en la frecuencia de presentación en el sexo femenino ocupando el 55% de los casos, lo que nos obliga a concluir que el sexo no es un factor determinante en el SW; no así para entidades específicas como es el Síndrome de Aicardi que puede expresarse clínicamente como un SW, en donde se tiene bien establecido que se presenta únicamente en el sexo femenino y en el masculino es letal.

El tiempo transcurrido entre el inicio del padecimiento y su reconocimiento nos habla específicamente de la posibilidad de pensar en ésta entidad en el grupo de lactantes. En un 65% de los casos se tardó el diagnóstico de uno a dos meses con intervalos desde días hasta 4 meses, lo que necesariamente puede cambiar el pronóstico.

El tratamiento empleado previo al diagnóstico, nos puede dar una idea de las patologías con las que se confunde el SW. En el 35% de los casos no se utilizó ningún medicamento y en un 40% se utilizó otro anticomisial diferente al tratamiento de elección, que es valproato, el cual se dio en solo el 7.5% de los pacientes. Llama la atención que un 15% de los pacientes se hayan tratado con gotas para cólicos, ya que los espasmos en flexión en un niño pequeño pueden llegar a simular un dolor abdominal y ser confundido, lo que obliga a conocer la entidad del SW para establecer el diagnóstico correcto en un niño que se dobla sobre sí mismo y lo que nos podrá orientar desde el inicio, es la presentación en salvas de los eventos.

El antecedente de asfixia neonatal es particularmente importante, ya que constituye una de las causas más frecuentes del SW; el resultado de un antecedente de asfixia se obtuvo en un 45% de los pacientes. Es importante considerar que en algunos casos en los que no se tenía bien contemplado el antecedente, durante su estudio de neuroimagen, se demostraron datos de atrofia frontotemporal que son altamente sugestivos de un compromiso de asfixia en etapa perinatal. Sin lugar a dudas, la asfixia constituye la causa etiológica más frecuente de éste grupo de pacientes.

Es de interés particular el analizar el resto de antecedentes personales patológicos de los pacientes, entre los que destacan las neuroinfecciones con un total de siete pacientes (17.5%), de los cuales dos cursaron con meningitis por *Haemophilus influenzae* con higromas frontales como secuelas; el antecedente de sepsis, o bien choque séptico con germen no aislado, se observó en el 7.5% entidades que ponen en peligro la integridad del SNC y que desgraciadamente son frecuentes en el lactante; el hallazgo de prematuridad se dio en seis pacientes, de los cuales uno desarrolló hemorragia intraventricular.

El retraso del desarrollo psicomotor previo al inicio de SW, se observó en un 60% de los casos, lo que nos indica que un poco más de la mitad de los mismos presentan una encefalopatía previa que los lleva a retraso del desarrollo, y una vez iniciada la sintomatología clínica, el resto de los pacientes desarrolla el retraso psicomotor en mayor o menor grado, constituyéndose como uno de los dos puntos básicos y constantes, junto con los espasmos infantiles, para establecer el diagnóstico de SW.

Se encuentra reportado en la literatura que los espasmos infantiles más frecuentes son en flexión; se encontró que a éste grupo pertenecía el 47.5% de los pacientes; sin embargo, no muy lejos los espasmos mixtos, esto es flexión con extensión, en un 42.5% de ellos. Más lejos se encuentra los espasmos exclusivos de extensión, con un 10%. Es importante aún así conocer las tres variedades de espasmos.

El número de salvadas que presentan los pacientes por día varió con mayor frecuencia de 40 a 70, aunque alcanzaron rangos de 20 y hasta 120 eventos por día, lo cual, aunque no es concluyente, permitió visualizar que al presentar más espasmos por día, la condición que originaba los espasmos era más seria; así los espasmos de 120 al día se presentaron en el paciente con aminoacidemia, el cual falleció.

De una manera clara se pudo apreciar que por lo menos tres cuartas partes de los pacientes presentaban sus crisis de predominio al despertar, lo cual aunque no claro en su explicación del porque (se piensa que sea por la mayor actividad cerebral durante el sueño) constituye una característica del SW.

Existe evidencia que el SW puede ser acompañado de crisis diferentes a los espasmos infantiles, y no con ello deja de catalogarse como SW; en éste grupo de pacientes, el 57.7% presentó algún tipo de crisis acompañante, de las

cuales, al igual que en la literatura internacional, encontramos crisis parciales con componente motor y crisis tónicas generalizadas. Cuatro pacientes con ambos tipos de crisis, además de los espasmos, se asociaron con un difícil control, por lo que se puede establecer que la presencia de crisis acompañantes al SW se considera un factor de mal pronóstico.

Otra de las etiologías que se tienen que analizar es la esclerosis tuberosa, la cual es una enfermedad neurocutánea caracterizada por lesiones hipocrómicas lanceoladas en piel, calcificaciones periventriculares, compromiso renal y de otros órganos. De éste grupo, se encontró seis pacientes (15%) con lesiones en la piel, sugestivas de la enfermedad, que después fueron corroboradas con los estudios de neuroimagen. Lo anterior muestra una estrecha relación de esclerosis tuberosa con SW; cabe mencionar que no se encontraron lesiones dérmicas de otros tipos, en especial no se reportó manchas café con leche, que pudieran hacer sospechar de la relación con neurofibromatosis, como se ha reportado en la literatura.

Las lesiones extracerebrales se reportan en un 22.5% de los pacientes, siendo las lesiones oculares, las dismorfias, las renales y las hemivertebbras; las que se observaron. En el caso del síndrome de Aicardi se encontraron tanto lesiones oculares, como dismorfias, y hemivertebbras; mientras que en la esclerosis tuberosa, se reportó, lesiones oculares y compromiso renal.

En el reporte de electroencefalografía se encontró Hipsarritmia en un 67.5% lo que la ubica como el hallazgo más frecuente y característico de la enfermedad, seguido por la punta onda generalizada en un 10% de los casos. Es importante el mencionar que el SW puede presentarse con otras variedades de actividad anormal electroencefalográfica, pero que no existe SW con un electroencefalograma normal. La Hipsarritmia, que es el tercer punto de la triada clásica, es el más variable, ya que se presenta en aproximadamente dos terceras partes de los casos.

Dentro del estudio del SW es importante contar con estudios metabólicos para eliminar la posibilidad de aminoacidemias; se encontró un paciente con una enfermedad de éste grupo, en el cual no se pudo establecer la enzima responsable de su enfermedad; sin embargo, se catalogó como una probable alteración del ciclo de la urea.

Fueron varios los hallazgos de los estudios de neuroimagen y algunos de ellos pudieron establecer o confirmar la etiología del SW; en algunos pacientes, destacan las atrofas, que en su conjunto establecen un 50%, las

FALTA PAGINA

No. 31

evolución fue a largo plazo vigilando que camino seguía su síndrome epiléptico; de esta evolución se encontró que un alto porcentaje (45%), lógicamente por tiempo en que se siguieron (6-12 meses en promedio), continuaban con el SW, un 30% evolucionaron a síndrome de Lennox Gastaut, el cual constituye un camino frecuente de estos pacientes y que se presenta a partir del segundo año de edad, el 7.5% de los pacientes pudieron curar, encontrándose asintomáticos, el 12.5 % quedaron con una epilepsia residual (parciales o tónicas generalizadas) pero ya no espasmos infantiles y desafortunadamente, el 5% falleció.

## CONCLUSIONES. -

- = El pico de incidencia máxima del SW son los 5 meses de edad y en general los casos inician antes del año de edad.
- = El sexo no tiene importancia para el riesgo de padecer SW.
- = Es importante pensar en la posibilidad de espasmos infantiles cuando se presentan fenómenos de flexión o extensión en salva (grupos) de las extremidades en un lactante menor de un año
- = La etiología más frecuente en nuestro país de SW lo constituye la asfixia perinatal, seguida por infecciones graves.
- = Un grupo de niños presenta retraso psicomotor previo al inicio del SW y esto se debe a que pueden cursar con una encefalopatía previa.
- = Las características clínicas y electroencefalográficas del SW (triada clásica) son muy constantes.
- = El encontrar crisis de diferentes tipos acompañantes a los espasmos es un hallazgo frecuente y que sigue constituyendo el mismo síndrome epiléptico.
- = Enfermedades neurocutáneas se asocian al SW es especial la esclerosis tuberosa y en mucho menor grado enfermedades metabólicas.
- = El tratamiento empleado en nuestro país con mayor frecuencia es el valproato asociado a una benzodiazepina.

Para dejar bien clara la etiología de los 40 casos presentados se anota que tres fueron originados por sepsis o choque séptico; uno por una malformación de Aicardi; uno por aminoacidemia, seis como parte de una esclerosis tuberosa; siete por neuroinfección (segunda causa más frecuente de éste grupo estudiado) dos de los cuales se determinó *Haemophilus influenzae*; 16 por causa directa de asfixia neonatal (la causa mas frecuente), cuatro de los cuales eran pretérmino; tres disgenesias cerebrales y tres criptogénicos.

Se puede sugerir que para evitar en lo posible el SW en nuestra población, se tendría que tomar en cuenta que existen factores que si se pueden modificar. Dentro de los aspectos que es posible modificar y que ocupa el primer lugar de las causas de SW, son los relacionados a la asfixia perinatal; podemos decir que es básico el buen control prenatal, incluso en los meses previos a que una pareja decida el embarazo, el beneficio que se le puede dar al binomio con una buena atención obstétrica y pediátrica antes, durante y en el momento del nacimiento condicionan en mucho la vida futura de ésta familia. De la mano se encuentran los problemas de prematurez, que en su mayoría son potencialmente evitables, con una vigilancia estrecha. Los problemas infecciosos con una atención pediátrica periódica ayuda a evitar

complicaciones infecciosas; en la actualidad contamos en nuestro país con vacuna para *Haemophilus influenzae*, que es el germen causal de por lo menos el 85% de las meningitis en el lactante, por lo que debe recomendarse su aplicación a partir del segundo mes de vida. La esclerosis tuberosa, que tiene una carga de herencia bien determinada, es difícil de evitar con alguna medida preventiva; sin embargo, será importante el consejo genético a las familias portadoras de la enfermedad. En las malformaciones congénitas, como el síndrome de Aicardi, las disgenesias cerebrales o las enfermedades metabólicas desafortunadamente la intervención es limitada. Finalmente, las causas criptogénicas, como su nombre lo indica, obedecen a una causa supuesta, pero oculta que no se puede demostrar aún con los avances tecnológicos; de éste grupo no es posible dar orientaciones de prevención, pero constituye el grupo en donde se vuelve más urgente el diagnóstico temprano, ya que con un buen manejo, potencialmente el paciente puede curar en su totalidad de crisis, y con un buen programa de estimulación múltiple no presentar, en su vida futura, secuela alguna.

## **BIBLIOGRAFIA. -**

1. Fejerman N, Fernández E. Neurología Pediátrica. 2ª. Edición. Editorial: El Ateneo, 1994. pp. 5.2- 5.6, 5.45- 6.76.
2. Roger J. Bureau M. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Second edition. Editorial: John Libbey. 1992 pp. 53-65.
3. Carrazana E.J. Lombroso C.T. Facilitation of infantile spasms by partial seizures. *Epilepsia* 1993; 34(1): 97-109.
4. Drury I. Beydoun A. Asymmetric Hypsarrhythmia. Clinical Electroencephalographic and Radiological findings. *Epilepsia* 1995. 36 ( 1): 41-47.
5. Pinard J.M. Delalande O. Callosotomy in West Syndrome Suggests a Cortical Origin of Hypsarrhythmia. *Epilepsia* 1993; 34 (4): 780-787.
6. Talwar D, Baldwin M.A. Epileptic Spasms in older children, persistence beyond infancy. *Epilepsia* 1995; 36 (2): 151-155.
7. Feria Velasco, Martínez de Muñoz, Rubio Donnadiou, *Epilepsia*. 2ª edición, Edit. Trillas. 1989 pp.19-26.
8. Adapted from proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes, *Epilepsia* 1989; 30: 389-399.
9. Vigevano F, Fusco L, The idiopathic form of West Syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 743-746.
10. Ohtahara S, Ohtsuka Y, Prenatal etiologies of West Syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 716-722.
11. Cusmai R, Ricci S, West Syndrome due to perinatal insults. *Epilepsia* 1993; 34(4): 738-742.
12. Dulac O, Feingold J, Genetic Predisposition to West Syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 732- 737.
13. Motte J, Billard C, Neurofibromatosis type one and West Syndrome: A relatively benign association. *Epilepsia* 1993; 34(4): 723- 726.
14. Menezes A.V., MacGregor D.L., Aicardi Syndrome: Natural history and possible predictors of severity. *Pediatr Neurol* 1994; 11: 313-318.
15. Watanabe K, Haga T, Negoro T. Focal spasms in clusters, focal delayed myelination, and hypsarrhythmia: unusual variant of West syndrome. *Pediatr Neurol* 1994; 11: 47-49.
16. Schiffmann R, Mannheim G.B. Posterior fossa abnormalities in children with infantile spasms. *Journal of child Neurology* 1993; 8 :360-5.
17. Bogaert P, Chiron C., Value of magnetic resonance imaging in West syndrome of unknown etiology. *Epilepsia* 1993; 34(4): 701-706.
18. Chiron C, Dulac O., Study of regional cerebral blood flow in West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 707- 715.

19. Fisher E, Siemes H. Valproate metabolites in serum and urine during antiepileptic therapy in children with infantile spasms: abnormal metabolite pattern associated with reversible hepatotoxicity. *Epilepsia* 1992; 33 (1): 165-171.
20. Baram TZ, Mitchell WG, . Cerebrospinal fluid corticotropin and cortisol are reduced in infantile spasms. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 108- 110.
21. Hrachovy R.A. Frost J.D. High-dose, long-duration versus low-dose, short-duration corticotropin therapy for infantile spasms. *The Journal of Pediatrics* 1994; 124(5 pt1): 365-9.
22. Shamir R, Garty BZ, Risk of infection during adrenocorticotropic hormone treatment in infants with infantile spasms. *Pediatr Infect Dis J*, 1993; 12: 913-916.
23. Konishi Y, Yasujima M, Magnetic resonance imaging in infantile spasms: Effects of hormonal therapy. *Epilepsia* 1992; 33(2): 304-309.
24. Takeuchi Y, Tominaga M, Thyrotropin-releasing hormone in treatment of intractable epilepsy: Neurochemical analysis of CSF monoamine Metabolites. *Pediatr Neurol* 1995;12: 139-145.
25. Pietz J, Benninger C, Treatment of infantile spasms with high-dosage vitamin B6. *Epilepsia* 1993; 34(4):757-763.
26. Kazuyoshi Watanabe, Medical treatment of West syndrome in Japan. *Journal of Child Neurology* 1995; 10(2): 143-7
27. Bobele GB. Bodensteiner JB. The treatment of infantile spasms by child neurologists. *Journal of Child Neurology* . 1994; 9(4): 432-435.
28. Shields D, Shewmon D.A. Treatment of infantile spasms: medical or surgical?. *Epilepsia* 1992; 33 (Suppl. 4): S26-S32..
29. Vinters H.V. De Rosa M. Neuropathologic study of resected cerebral tissue from patients with infantile spasms. *Epilepsia* 1993;34(4): 772-779.
30. Dulac O. Plouin P. Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia* 1993;34(4): 747-756.