

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores
Instituto Mexicano del Seguro Social

11233
2079



SINDROME DE WEST
CORRELACION CLINICA, ELECTROENCEFALOGRAFICA Y TOMOGRAFICA



TESIS DE POSTGRADO
Que para obtener el título de
ESPECIALISTA EN NEUROLOGIA CLINICA
p r e s e n t a
DR. JOSE JUAN ROMO QUINTERO

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1986



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

SINDROME DE WEST

CORRELACION CLINICA, ELECTROENCEFALOGRAFICA Y TOMOGRAFICA

- I. INTRODUCCION Y ANTECEDENTES
CIENTIFICOS**
- II. PACIENTES Y METODOS**
- III. RESULTADOS**
- IV. DISCUSION**
- V. CONCLUSIONES**
- VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

I. INTRODUCCION Y ANTECEDENTES CIENTIFICOS

El Síndrome de West SW fue descrito por primera vez por el médico Inglés W.J. West en 1841, siendo el desafortunado enfermo su propio hijo; como lo describe en una -- carta dirigida al editor de la revista Lancet.

"Está caracterizado por espasmos masivos, los cuales consisten en un fenómeno de flexión de la cabeza hacia el tronco, aducción de ambos miembros superiores y flexión de los miembros inferiores hacia el abdomen. La duraciones muy corta, de un segundo o fracciones de segundo y tiene tendencia a ser muy repetitivo". (1)

Después de esta descripción original ha recibido diversas denominaciones, referentes muchas de ellas a su típica brevedad (Blitzkrampf o Lightning seizure, Crise sursaut, Contracción epiléptica infantil, Mioclonías infantiles), al predominio en los músculos flexores (Espasmo en flexión, Salaamkrampf o crisis de Salaam), a su extensión topográfica variable (Mioclonía o sacudida de la cabeza, Mioclonía cefálica o Nikkrampf, Espasmo afirmativo o Espasmo de parpadeo, Contracción masiva, Mioclonía masiva) Blitz-Nick-Salaam (BNS) de los autores alemanes --- (Zellweger 1948), Espasmos infantiles (Gibbs y Gibbs 1952) Pequeño mal propulsivo (Janz y Matthes 1955) o por primera vez Síndrome de West (pampiglione 1964).(2)

La incidencia de crisis epilépticas en los E.E.U.U. durante la década de 1970 a 1980 ha sido estimada en 21.070 casos por 100.000 habitantes para el grupo de edad de 0-4 años, de 11.900 para el grupo de 5-9 años y de 11.690 para el grupo de 10-14 años. (3)

En México no existen estadísticas de la incidencia -

por múltiples impedimentos y los estudios reportados, tienen una gran variación, desde 17.3 por 100.000 habitantes, hasta 100 por 100.000; en general se acepta que la incidencia por año para las crisis epilépticas es de 30 a 50 por 100.000 habitantes. (4)

Gastaut en 1970, incluyó el SW con el nombre de Espasmos Infantiles, en la clasificación clínica y electroencefalográfica de las crisis epilépticas; recomendada por la Liga Internacional contra la Epilepsia. (5) Sin embargo, se ha propuesto recientemente una revisión a esta clasificación en la que el SW no se considera como una variedad de crisis epilépticas, sino una variedad de epilepsia y debe de quedar dentro de los "Síndromes Epilépticos". (6)

Se ha llamado SW a la asociación de espasmos infantiles, detención en el desarrollo psicomotor e hipsarritmia. (7) Gibbs y Gibbs en 1952 describieron la hipsarritmia como un patrón electroencefalográfico y los adicionaron a la presentación clínica. (8)

El inicio del SW es como promedio entre los 3 y 8 meses de edad y el desarrollo psicomotor se encuentra retrasado en muchos de los casos. (9)

Respecto de la etiología del SW es muy variada y amplia. Entre las causas prenatales las más comunes son infecciones congénitas, defectos cerebrales del desarrollo, encefalopatías metabólicas y esclerosis tuberosa. Las causas perinatales como la encefalopatía anoxo-isquémica, es de las más frecuentes. De las postnatales son las lesiones craneoencefálicas, infecciones del sistema nervioso central, encefalopatías postinfecciosas y postinmunización, hipoglucemia y deficiencia de piridoxina. (10)

Uno de los primeros reportes de T.C.C. en el SW fue llevado a cabo en 1976 por Gastaut. En 37 casos estudia--

dos encontró que el 19% (7), tuvieron T.C.C. normal y 81% (30) anormal, 5 con calcificaciones (intraparenquimatosas y subependimarias), 4 con malformaciones (agenesia del cuerpo calloso), 2 con quistes porencefálicos y 1 con un tumor de los ganglios basales calcificado; el 60% (22) cursaron con atrofia cortico-subcortical y el 40% (8) sin atrofia. (11)

El clonacepam, uno de los primeros anticonvulsivos utilizados para el tratamiento del SW, ha dado resultados poco alentadores en el control de este síndrome a largo plazo. (12)

Sorel y Dusaucy-Bauloye en 1958, introdujeron el ACTH para el tratamiento del SW; esta terapia ha sido utilizada hasta el momento actual. El ACTH suspende los espasmos y en otros casos los disminuye, igualmente las anomalías electroencefalográficas desaparecen; el desarrollo psicomotor retrasado permanece sin cambios, lo mismo sucede con la causa subyacente. (13)

El ácido valproico se ha utilizado desde 1969 con buenos resultados en esta entidad, su respuesta ha sido igual a la del ACTH, pero sin los efectos secundarios de los corticosteroides. (14)

La piritoterapia se ha recomendado en los casos resistentes a la terapia específica; después de 8 días de tratamiento hay disminución progresiva de los espasmos, mejoría en el desarrollo psicomotor y los electroencefalogramas muestran desaparición de la hipsarritmia. (15)

El objetivo de este estudio es el de tratar de conocer el SW en relación a otras formas de epilepsia, su etiología, las modificaciones con el tratamiento en cuanto al desarrollo psicomotor, los electroencefalogramas y finalmente las alteraciones en las T.C.C.

II. PACIENTES Y METODOS

Los pacientes se estudiaron de una población hospitalizada en el servicio de Neurología Pediátrica del Centro Médico Nacional, de marzo de 1984 a marzo de 1985.

Se revisaron 10 casos menores de 4 años, con el diagnóstico presuntivo de SW que cumplieron el criterio de: Espasmos infantiles, retraso psicomotor e hipsarritmia (7)

A todos los pacientes se les realizó investigación de antecedentes hereditarios y familiares, prenatales, perinatales y postnatales. Se estudiaron las características y evolución de los espasmos, así como otro tipo de crisis epilépticas, excluyéndose las que cursaron con síndrome de Lennox-Gastaut.

Se les realizó exploración física y neurológica, exámenes de laboratorio como: Biometría hemática completa, general de orina, química sanguínea, pruebas de función hepática, oligopruebas, líquido cefalorraquídeo y niveles séricos terapéuticos de anticonvulsivos.

Los estudios de gabinete solicitados fueron radiografías de cráneo, tórax, tomografía craneal computada con y sin contraste, electroencefalogramas y potenciales evocados auditivos y visuales.

La hospitalización de estos pacientes fue como promedio de 10 días y posteriormente fueron seguidos en la consulta externa por espacio de un año.

III. RESULTADOS

Antecedentes hereditarios y familiares.-

Cinco (50%) de los pacientes tuvieron antecedentes-- de Diabetes mellitus, en tíos, abuelos maternos y pater-- nos. En los casos dos y ocho(20%) se encontraron antece-- dentes de Diabetes mellitus y crisis epilépticas; de és-- tas últimas se presentaron en cuatro miembros de la fami-- lia del caso número dos. Los restantes tres(30%) no tuvie-- ron ningún antecedente de importancia. (Tabla I)

Antecedentes prenatales.-

Unicamente dos casos, el nueve y diez(20%) tuvieron-- desde el punto de vista etiológico pie equino varo bilate-- ral, paladar hendido y labio leporino, en el caso nueve;- y para el caso diez paladar hendido. Los ocho(80%) restan-- tes no tuvieron alteraciones de importancia. (Tabla II)

Antecedentes perinatales.-

Seis (60%) cursaron con anoxia cerebral, que desde - el punto de vista etiológico son estadísticamente muy sig-- nificativos. Los tres restantes (30%) sin importancia. -- (Tabla III)

Antecedentes postnatales.-

Los casos seis y nueve (20%) presentaron: El primero hipoglucemia, hiperbilirrubinemia y sépsis neonatal. El - segundo hipoglucemia, meningitis y bronconeumonía.

Los otros ocho (80%) no cursaron con patología algu-- na. (Tabla IV)

Edad de inicio de los espasmos.-

La edad promedio de los pacientes al iniciar los es-- pasmos fue de 5.2 meses con recorrido entre 1 y 12 meses.

(Tabla V)

Distribución por sexo.-

En la distribución se encontró que el 50% eran del sexo--masculino y 50% del femenino. (Tabla VI)

Edad de inicio del retraso psicomotor.-

El promedio de edad en que iniciaron los pacientes--el retraso psicomotor fue de 3.6 meses, con edad comprendida entre 1 y 8 meses. (Tabla VII)

Características de los espasmos.-

Dos casos(20%) tuvieron espasmos de flexión manifestados por flexión de la cabeza, cuello, tronco y de las - extremidades superiores e inferiores. Los espasmos de extensión se presentaron en dos (20%) caracterizados por extensión de la cabeza, cuello y tronco, así como extensión de las extremidades superiores e inferiores. En seis (60%) casos se presentaron espasmos combinados que clínicamente se identificaron por flexión de la cabeza, cuello y tronco, con extensión de las extremidades superiores y flexión de las inferiores. (Tabla VIII)

Crisis epilépticas que acompañan a los espasmos.-

Los casos tres, cuatro, seis y siete (40%) cursaron - con crisis epilépticas tónicas, tónico-clónicas parciales y generalizadas, los restantes seis (60%) no tuvieron ninguna. (Tabla IX)

Electroencefalografía.-

En todos los pacientes se encontró electroencefalograma anormal, con patrón hipsarrítmico en ocho (80%) (Figura 1B); hipsarritmia fraccionada en uno (10%) (Figura - 2B) y en el último caso se encontró hemihipsarritmia(10%) (Figura 3B). (Tabla X)

Tomografía craneal computarizada.-

A todos los pacientes se les realizó T.C.C. simple y contrastada. Los casos tres y cinco (20%) fueron normales. (Figura 1A) En los casos uno, cuatro y seis (30%) se encontró atrofia fronto-temporal leve y subcortical tam--

bién leve, el caso dos y nueve (20%) con atrofia cortical fronto-temporal moderada y subcortical leve; el caso ocho (10%) tuvo atrofia cortical frontal moderada, el caso diez (10%) con atrofia cortical fronto-temporal severa y subcortical moderada (Figura 2A); el caso número siete (10%) presentó un quiste porencefálico que abarcaba todo el hemisferio derecho. (Figura 3A) (Tabla XI)

Respuesta de los espasmos al tratamiento.-

El tiempo promedio entre el inicio de los espasmos y el inicio del tratamiento fue de 1.7 meses, siendo el menor tiempo de un mes y el de mayor tiempo de 5 meses.

El tratamiento sintomático fue con clonacepam y ácido valproico como antiepilépticos y ACTH como hormonal; utilizados aisladamente o combinados. El clonacepam se usó en cinco casos (50%), siendo la respuesta en cuanto al control de los espasmos de ausente a buena. El ácido valproico se utilizó en el 100% de los pacientes, con buen resultado en nueve (90%) y pobre en uno (10%). La respuesta al ACTH fue excelente en ocho (80%) y buena en dos (20%).

Todos los medicamentos fueron valorados en cuanto a su efectividad en el control de los espasmos en un tiempo de 20 días. El clonacepam se administró a las dosis de .03 a .3 mg. por Kg. y por día, no observandose efectos secundarios a las dosis mencionadas; el ácido valproico se utilizó a las dosis de 20 a 60 mg. por Kg. y por día, tampoco se observaron efectos secundarios. El ACTH se usó a dosis de 20 a 40 Unidades diarias IM por espacio de 8 a 12 semanas, encontrandose efectos secundarios en seis casos (60%) uno con acné, dos con neumonía, uno con bronquitis y dos con bronconeumonía. (Tabla XII)

Cambios en el retraso psicomotor después del tratamiento-

Los pacientes tres y ocho (20%) tuvieron mejoría en -

el retraso psicomotor, los ocho restantes (80%) permanecieron sin cambios. (Tabla XIII)

Cambios electroencefalográficos después del tratamiento.-

Los casos uno, tres, cuatro, ocho y nueve (50%) cursaron con leve mejoría en el E.E.G. los pacientes dos, seis, siete y diez (40%) permanecieron sin cambio y solamente el caso cinco (10%) tuvo marcada mejoría en el E.E.G. (Tabla XIV)

TABLA I

ANTECEDENTES HEREDITARIOS Y FAMILIARES

Casos	Resultados	Porcentaje
3/10	Sin importancia	30%
5/10	De uno a tres familiares con Diabetes mellitus	50%
2/10	De uno a cuatro familiares con crisis epilépticas	20%
10 pacientes en total		100%

TABLA II

ANTECEDENTES PRENATALES

Casos	Etiología	Porcentaje
8/10	Sin importancia	80%
1/10	Pie equino varo bilateral, labio leporino y paladar hendido	10%
1/10	Paladar hendido	10%
10 pacientes en total		100%

TABLA III

ANTECEDENTES PERINATALES

Casos	Etiología	Porcentaje
3/10	Sin importancia	30%
6/10	Anoxia cerebral	60%
10 pacientes en total		100%

TABLA IV

ANTECEDENTES POSTNATALES

Casos	Etiología	Porcentaje
8/10	Sin importancia	80%
1/10	Septicemia, hipoglucemia e hiperbilirrubinemia	10%
1/10	Hipoglucemia, meningitis y Bronconeumonía	10%
10 pacientes en total		100%

TABLA V

EDAD DE INICIO DE LOS ESPASMOS

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Meses	9	5	6	2	-1	-1	12	10	5	-1

TABLA VI

DISTRIBUCION POR SEXO

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Meses	M	F	F	F	M	F	F	M	M	M

TABLA VII

EDAD DE INICIO DEL RETRASO PSICOMOTOR

Casos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Meses	4	5	6	3	-1	-1	4	8	2	2

TABLA VIII

CARACTERISTICAS DE LOS ESPASMOS

Casos	Tipo	
6/10	Combinados	60%
2/10	Flexión	20%
2/10	Extensión	20%
10 pacientes en total		100%

TABLA IX

CRISIS EPILEPTICAS QUE ACOMPAÑAN A LOS ESPASMOS

Casos	Crisis epilépticas	Porcentaje
6/10	Ninguna	60%
1/10	Crisis tónicas y tónico-clónicas de hemicuerpo - izquierdo	10%
1/10	Crisis tónico-clónicas - generalizadas	10%
1/10	Crisis tónico-clónicas - de hemicuerpo derecho	10%
1/10	Crisis tónico-clónicas - de hemicuerpo izquierdo	10%
10 pacientes en total		100%

TABLA X

ESTUDIOS ELCTROENCEFALOGRAFICOS

Casos	E.E.G.	Porcentaje
8/10	Hipsarritmia	80%
1/10	Hemihisarritmia	10%
1/10	Hipsarritmia fraccionada	10%
10 pacientes en total		100%

TABLA XI

ESTUDIOS DE TOMOGRAFIA CRANEAL COMPUTARIZADA

Casos	Interpretación	Porcentaje
2/10	Normales	20%
3/10	Atrofia cortical fronto-temporal leve y subcortical leve	30%
2/10	Atrofia cortical fronto-temporal moderada y subcortical leve	20%
1/10	Atrofia cortical frontal moderada	10%
1/10	Atrofia cortical fronto-temporal severa y subcortical moderada	10%
1/10	Quiste porencefálico que abarca todo - el hemisferio derecho	10%
10 pacientes en total		100%

TABLA XII

RESPUESTA DE LOS ESPASMOS AL TRATAMIENTO

Casos	Tiempo entre inicio espasmos y trat. -	Clona- cepam	Acido Valp.	ACTH	efectos secund.
1	2 meses	P	B	E	Si
2	-1 mes	P	B	B	Si
3	-1 mes		B	E	
4	-1 mes		B	E	
5	3 meses		B	E	
6	-1 mes		B	E	
7	-1 mes	A	P	B	Si
8	-1 mes		B	E	Si
9	5 meses	P	B	E	Si
10	-1 mes	B	B	E	Si

E = Excelente (control completo de los espasmos)
 B = Bueno (reducción de los espasmos de más de 50%)
 P = Pobre (reducción de los espasmos menos de 50%)
 A = Ausente (sin efecto)

TABLA XIII

CAMBIOS EN EL RETRASO PSICOMOTOR
DESPUES DEL TRATAMIENTO

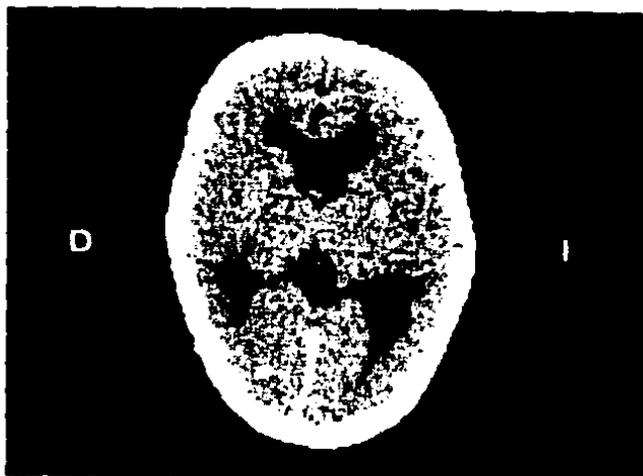
Casos	Respuesta	Porcentaje
2/10	Mejoría	20%
8/10	Igual	80%
10 pacientes en total		100%

TABLA XIV

CAMBIOS EN EL ELECTROENCEFALOGRAMA
DESPUES DEL TRATAMIENTO

Casos	Evolución	Porcentaje
5/10	Leve mejoría	50%
4/10	Sin cambios	40%
1/10	Marcada mejoría	10%
10 pacientes en total		100%

A



B

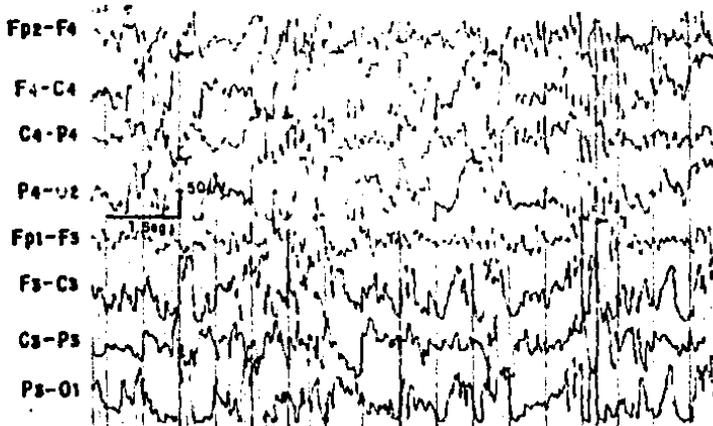
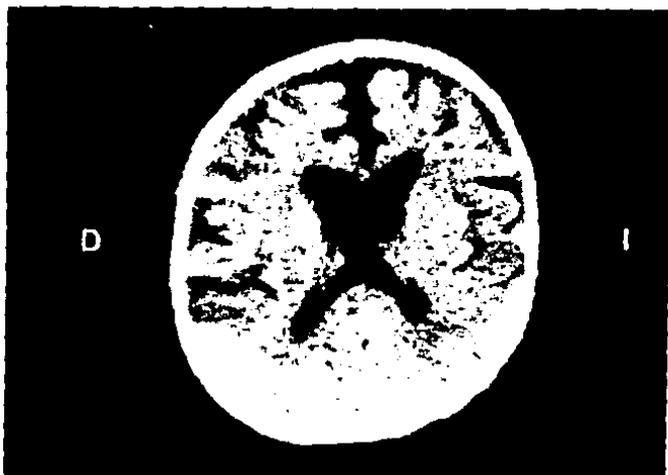


FIGURA IA y B A.- T.C.C. normal (corte asimétrico)
 B.- E.E.G. con hipsarritmia

A



B

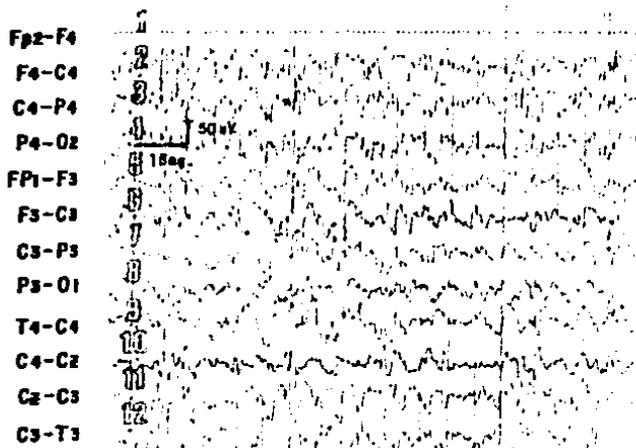


FIGURA 2A y B A.- T.C.C. con atrofia cortical fronto-temporal severa y subcortical moderada.

B.- E.E.G. con hipsarritmia fraccionada

A



B

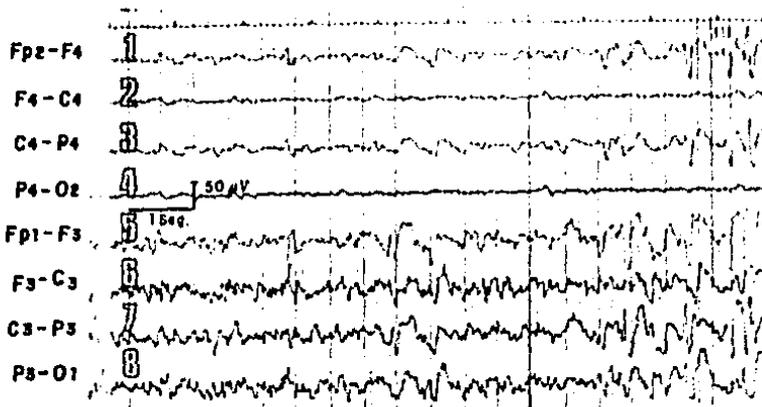


FIGURA 3A Y B A.- T.C.C con quiste porencefálico en el hemisferio derecho.
 B.- E.E.G. con hemihipersarritmia y depresión eléctrica de hemisferio derecho

IV. DISCUSION

El 50% de nuestros pacientes estudiados tuvieron antecedentes de Diabetes mellitus. Uno sólo de ellos (caso-7) tuvo una malformación congénita descrita como quiste-porencefálico, que se puede encontrar en pacientes que -- tienen carga genética para Diabetes mellitus.

El caso dos tuvo cuatro familiares con epilepsia y -- se sabe que la incidencia es muy alta (40%) para los casos criptogénicos. (16)

Respecto de la etiología en el SW de nuestros casos- estudiados se encontró que el 20% tuvieron causa prenatal, 60% perinatal y 20% postnatal.

Matsumoto y cols. reportan que las causas prenatales fueron de un 36.5%, las perinatales de 22% y las postnatales de 8.5%, criptogénicos 9% y dudosos de un 24%. (16)

Una de las series más grandes de 750 casos de SW, en la que se analiza la etiología se encontró lo siguiente: De causas prenatales 22.8%, causas perinatales 15.9%, --- postnatales 7.5% y de causa desconocida 53.8%. (10,18,19,-20,21) En lo encontrado por nosotros las causas perinatales fueron de un porcentaje más alto, así como las postnatales, la explicación a estos hallazgos es debida al tamaño de la población estudiada.

La edad promedio de inicio de los espasmos en los 10 casos fue de 5.2 meses, siendo el mínimo 1 y el máximo 12 meses. La mayoría de los investigadores establece el comienzo antes del año de edad en el 86% de los pacientes y el promedio entre los 3 y 8 meses, lo cual es semejante a nuestros hallazgos. (9)

En cuanto al sexo encontramos que el 50% fueron masculinos y 50% femeninos; otros autores reportan ligero -- predominio del sexo masculino sobre el femenino, pero sin

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

ser estadísticamente significativo. (10,16)

De nuestros casos 40% presentaron retraso psicomotor antes del inicio de los espasmos y el 60% después; semejante a lo informado por Jeavons y cols. (9)

En el estudio de las características de los espasmos de nuestros casos 20% fueron flexores, 20% extensores y 60% combinados; Kellaway con gran experiencia en SW encontró que el 36% eran flexores, 22% extensores y 42% combinados o mixtos. (17)

El patrón clínico de crisis que acompañan o preceden a los espasmos, entre los más frecuentes se encuentran -- las mioclonías, las crisis tónicas y tónico-clónicas; y -- de estas últimas se observaron en el 40% de nuestros casos. (9)

Todos los pacientes tuvieron E.E.G. hipsarrítmico; -- tal como lo describieron Gibbs y Gibbs en 1952.

El caso 7 tuvo hemihipsarritmia, la cual describió -- Aicardi y cols. pero con alternancia de un hemisferio a -- otro y atenuación del voltaje. (8,18)

Gastaut en 1976 en 37 casos con SW estudiados con -- T.C.C. encontró que el 81% tuvieron lesiones, siendo uno de los más altos en comparación con otras formas de epilepsia y destacó la importancia de realizar este estudio en todos los casos con este síndrome. Además Gastaut encontró que 60% de ellos tenían atrofia cortico-subcortical fronto-temporal, de la cual no se sabe porqué se presenta y que pudiera ser de origen metabólico, anóxico o -- circulatorio; el restante 40% no tenían atrofia. (11) En nuestros pacientes el 20% no tuvieron atrofia y en el 80% sí se observó, además de uno que tenía un quiste porencefálico.

En el tratamiento se describe buen pronóstico de insta

larse lo más pronto posible; esto va a favor de nuestros-pacientes, ya que como promedio se inició la terapia en - 1.7 meses.

El clonacepam fue de los primeros anticonvulsivos ad ministrados en cinco de nuestros casos por un mínimo de 2 a 10 meses con pobres resultados a largo plazo, por lo -- que hubo necesidad de asociarse a ácido valproico o ACTH-

Vassella y cols. usaron el clonacepam logrando un -- control en más del 50% de sus pacientes en las primeras-- dos semanas de los espasmos, con recaídas al segundo mes- de tratamiento, que persisten aunque se incrementa la do- sis y aparecen efectos secundarios de una forma más inten- sa, de los cuales el más importante es la hipersecreción- de las vías respiratorias altas. (12)

La respuesta a la terapia hormonal en nuestros ca-- sos, con ACTH fue excelente en el 80% de éstos y buena - en el 20% en el control de los espasmos, en el retraso - psicomotor sólo hubo una mejoría en el 20% y en el E.E.G. marcada mejoría en el 10%, el restante 50% con leve mejo- ría.

Existe mucha discrepancia en cuanto a la dosis y re- sultados de la terapia hormonal.

El ACTH es el más efectivo de los corticosteroides - para el tratamiento del SW. En un estudio comparativo, el ACTH controló las crisis en un 100% en 5 días, mientras - que la prednisona fue efectiva en el 60% de las crisis -- hasta los 14 días. (22) En otro estudio el cese de las -- crisis y la normalización del E.E.G. ocurrió en 4 de 5 -- pacientes que recibían el ACTH a dosis bajas, comparados- con 3 de 12 a los cuales se les administraba prednisona. (23) La dosis de ACTH aplicada intramuscular varía de 40- a 120 unidades diariamente, por dos a cuatro semanas. --- Uno de los reportes más recientes recomiendan 40 unidades

diarias por dos semanas seguidas en días alternos de 80 unidades por doce semanas totales; observándose una excelente respuesta en el 87% de los pacientes que tenían espasmos de una duración menor de un mes y 58% de los que habían tenido espasmos de una duración mayor de un mes -- quedaron libres de crisis. La recaída se encontró en el 3.7% para el primer grupo y de 21.4% para el segundo grupo. (24)

El promedio de recaídas de los pacientes tratados -- con ACTH es de alrededor de 50% y en un segundo curso de tratamiento; la probabilidad de una buena respuesta es menor, que para el primer tratamiento; sin embargo en estos -- casos de recaídas se han recomendado dos meses más de tratamiento. En nuestros pacientes no se observaron tales recaídas por la asociación del ACTH con ácido valproico (25)

Los efectos secundarios con el uso del ACTH como son cambios en la conducta, irritabilidad y somnolencia desaparecen al disminuir la dosis de ACTH; sin embargo existen otros que son más importantes y persistentes como la obesidad con aspecto cushingnoide, acné, hipertensión arterial, infecciones respiratorias, insuficiencia cardíaca, retardo en el crecimiento, dilatación del espacio subaracnoideo y ventricular que semeja atrofia cortico-subcortical. (26) En los que nosotros observamos sólo 6 casos de los 10 presentaron efectos secundarios con el ACTH.

Se realizaron estudios secuenciales con T.C.C. en 24 pacientes con SW, durante y después del tratamiento con -- ACTH, para analizar la relación entre la dosis y los cambios que ocurrían en el cerebro. Seis casos no mostraron regresión a su estado original al revisar la T.C.C. después de la terapia. Se encontró buena correlación entre la dosis total de ACTH y el porcentaje de disminución del parénquima cerebral; por lo que se concluye que la atro--

fía cerebral vista en la T.C.C. representa el efecto acumulativo de la ACTH. (27,28) Este seguimiento no pudo ser llevado en nuestros casos.

El entusiasmo original del ACTH para el tratamiento del SW a largo plazo ha disminuido, ya que no hay una evidencia concluyente que esta terapia haya modificado el pronóstico en cuanto a la prevención o curación del retraso psicomotor y la mejoría clínica y electroencefalográfica; además de tener un alto costo por los efectos secundarios de los corticosteroides. Todo ello a llevado al uso del ácido valproico, por varios autores desde 1969, hasta la fecha en que existen reportes en casos de SW.

Un estudio llevado a cabo durante tres años con tratamiento a base de ácido valproico en 19 casos con SW y otros más indican que el retraso psicomotor y la epilepsia residual eran similares que con el ACTH, la mejoría clínica y electroencefalográfica era igual en los tratados con una u otra droga; la dosis requerida de ácido valproico rara vez da efectos secundarios, los que por otro lado siempre da el ACTH. (14,29,30)

V. CONCLUSIONES

1. El Síndrome de West representa la forma de epilepsia más resistente a la terapia anticonvulsivante convencional.
2. Los casos de etiología idiopática o criptogénica, son de mejor pronóstico que las otras formas sintomáticas.
3. El pronóstico es mucho mejor en los casos tratados en los primeros dos meses de iniciados los espasmos, que en los tratados tardíamente.
4. Todos los autores están de acuerdo en que la corta duración de los espasmos están asociados a buen pronóstico en cuanto al desarrollo psicomotor.
5. Las grandes dosis de ACTH (120-160 U.) no dan mejores resultados que las dosis pequeñas (20-40 U.)
6. La ACTH debe administrarse a la menor dosis y -- tiempo posibles, para evitar el efecto acumulativo, que produce, condicionando más atrofia cerebral de la ya existente.
7. Siempre debe darse ácido Valproico como droga -- inicial, y sólo en caso de que no haya respuesta se debe de utilizar el ACTH.
8. La T.C.C tiene valor pronóstico ya que ha medida -- que realicen más estudios se descubren más formas -- sintomáticas.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. WEST,W.J.: Letter on a peculiar form of infantile -- convulsions. Lancet 1841; 1: 724-725
2. GASTAUT,H.,BROUGHTON,R.: Epileptic seizures.Clinical and electrographic features, diagnosis and treatment. Charles C.Thomas publisher-springfield Illinois, U.S. A."1974; 45-47
3. Epilepsy Foundation of América: Basic statistics on epilepsies. Philadelphia,1975
4. RUBIO,F.: Epidemiology of epilepsy. A workshop. Ed.-- W.A. Huser and M. altern. 1972; 47-51
5. GASTAUT,H.: Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia 1970;-- 11: 102-113
6. BANCAUD,J.,HENRIKSEN,O.,RUBIO,F. y cols.:Proposal -- for Revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia 1981 22: 489-501
7. GOMEZ,M.R.,KLASS,D.W.: Epilepsies of infancy and -- childhood. Ann neurol 1983;13: 113-124
8. GIBBS,F.A., GIBBS,E.L.: Atlas of electroencephalo - graphy. vol.2 Epilepsy second edition Cambridge,M.A. Addison-Wesley, 1952
9. JEAVONS,P.M.,BOWER,B.D.: Infantile spasms: A review of the literature and a study of 112 cases. Clin Dev Med 1964;15:1-79
10. KUROKAWA,T.,NAGAHIDE,G.,FUKUYAMA,Y.: West syndrome- and Lennox-Gastaut syndrome: A survey of natural his tory. Pediatrics 1980; 65: 81-88
11. GASTAUT,H.,GASTAUT,L.,REGIS,H. y cols.: Computerized tomography in study of West's syndrome. Develop med child neurol 1978;20:21-27

12. VASSELLA, F., PAVLINCOVA, E., SCHNEIDER, J.: Treatment of infantile spasms and Lennox-Gastaut syndrome with -- clonacepam. Epilepsia 1973;14:165-175
13. SOREL, L., DUSAUCY-BAULOYE, A.: A propos de 21 cas d'--- hypsarytmie de Gibbs: Son traitement spectaculaire -- par l'ACTH. Acta Neurologica et psychiatrica 1958;-- 58: 130-141
14. PAVONE, L., INCOPIORA, G., LA ROSA, M. y cols.: Treatment - of infantile spasms with sodium Dipropylacetic acid. Develop med child neurol 1981;23:454-461
15. OLMOS, G., RODRIGUEZ, A., VELAREZO, F.: Pyretotherapy as treatment in West's syndrome. Clinical electroence-- phalography 1984;15:140-144
16. MATSUMOTO, A., WATANABE, K., NEGORO, T. y cols.: Infanti- le spasms: Etiological factors, clinical aspects, -- and long term prognosis in 200 cases. Eur J pediatr 1981;135:239-244
17. KELLAWAY, P., HRACHORY, R.A., FROST, J.D. y cols.: Preci- se characterization and quantification of infantile spasms. Ann Neurol 1979;6:214-218
18. LEVY, Y., WAISMAN, Y., WEITZ, R. y cols.: Aicardi syndro- me. Clinical pediatrics 1984;23:284-287
19. GOMEZ, M.R.: Tuberous sclerosis. Neurology 1985;1:2-9
20. MIMAKI, T., ONO, J., YABUUCHI, H.: Temporal lobe astrocy toma with infantile spasms. Ann Neurol 1983;14:695-- 696
21. DARAKHSHAN, I., SABOURI, M., LOTF, J.: Holoprocencephaly Computerized tomographic and pneumographic findings with anatomic correlation. Arch Neurol 1980;37:55-57
22. GNEAD, OC., MYERS, G.J., BENTON, J.W.: ACTH and predniso ne in childhood seizures. Neurology 1982;32:217-225
23. HRACHOVY, R.A., FROST, J.D., KELLAWAY, y cols.: A contro led study of prednisone therapy in infantile spasms. Epilepsia 1979;21:631-636
24. SINGER, W.D., RABA, E.F., HALLER, J.S.: The effect ACTH therapy upon infantile spasms. J.Pediatric 1980;9: 485-489

25. LACY, J.R., PENRY, J.K.: Infantile spasms. In epilepsy The VIII International symposium. editor j.k. penry- New York Raven press 1977; 170-172
26. HARA, K., WATANABE, K., MIYAZAKI, S. y cols.: Apparent -- Brain atrophy and subdural hematoma following ACTH - therapy. Brain dev 1981;3:45-49
27. KLEPEL, H., KOCH, R.R., KRAUSE, P.: Clinical electroencephalographic and computed tomographic studies of --- children with West and Lennox-Gastaut syndrome. Psychiatr Neurol Med Psychol 1983;35:467-470
28. MASATOSHI, I., TASTUO, T., TAKEKIKO, O. y cols.: Sequen-- tial CT studies of children with infantile spasms on ACTH therapy. Developmental medicine and child neu-- logy 1983;25: 475-480
29. BACHMAN, D.S.: Use of Valproic acid in treatment of - infantile spasms. Arch Neurol 1982;39:49-52
30. DONAT, J.F., BOCCHINI, J.A., GONZALES, E., SCHWENDIMANN, R. N.: Valproic acid and fatal hepatic. Neurology 1979; 29:273-274