

11237
203
72y



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES**

**Hospital Regional "20 de Noviembre"
I. S. S. S. T. E.**

**"INCIDENCIA DEL SINDROME DE WEST
EN EL HOSPITAL 20 DE NOVIEMBRE"**

**TRABAJO DE INVESTIGACION
Para obtener la Especialidad de
PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A :**

DR. ROSENDO ENRIQUE VAZQUEZ CONTRERAS

Asesor: Dr. Eduardo Ordoñez Gutiérrez



ISSSTE

México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1991



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 está 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.

I N D I C E .

RESUMEN.	1
INTRODUCCION.	2
MATERIAL Y METODOS	6
RESULTADOS.	7
ANALISIS DE RESULTADOS	14
CONCLUSIONES.	17
BIBLIOGRAFIA	18

R E S U M E N .

Se estudiaron 22 pacientes con síndrome de West, en el Hospital "20 de Noviembre", del I.S.S.S.T.E. 13 pacientes -- del sexo masculino y 9 pacientes del sexo femenino con los siguientes criterios: Espasmos infantiles, retraso psicomotor y -- trazo electroencefalográfico con hipsarritmia. Se observó el pico de mayor incidencia a los 4 meses, correspondió 0.4 pacientes por cada 10,000 nacimientos que está en relación con la literatura mundial.

El antecedente que se observó con mayor frecuencia -- fue la hipoxia neonatal.

El tratamiento anticonvulsivante que se utilizó por frecuencia fue ácido valproico, prednisona y ACTH. En nuestro -- hospital se ha utilizado mas la prednisona observándose los mismos resultados que con la ACTH.

Se concluye que en lactantes con crisis convulsivas que presentan antecedentes de prematurez e hipoxia neonatal debe sospecharse síndrome de West.

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

El síndrome de West ó los espasmos infantiles se -- han reconocido como fenómeno epiléptico desde que West los describió en 1841 (1).

La tríada de espasmos infantiles, retraso psicomotor e hipsarritmia se ha denominado síndrome de West.

El trastorno es específico para la edad y quizá haya factores del desarrollo que son importantes para su génesis. Las crisis suelen ser resistentes a los anticonvulsivantes convencionales.

Los espasmos infantiles por lo general inician durante los primeros 6 a 8 meses de vida, con un marcado pico de incidencia entre los 4 y 6 meses de edad, alrededor del 90% de -- los espasmos empiezan antes de los 12 meses de edad. Se ha estimado que su incidencia es de 1 por 4000 a 6000 nacidos vivos no hay pruebas que sugieran predominancia en algún sexo (2).

Después de trastornos convulsivos en período neonatal y las convulsiones febriles, quedará entonces el síndrome -- de West como la forma mas frecuente e importante de epilepsia --

del lactante.

Los espasmos infantiles casi siempre son contracciones breves de los músculos del cuello, tronco y las extremidades, que por lo general son bilaterales y simétricos.

Hay tres tipos principales de espasmos infantiles: flexores, extensores y flexores-extensores mixtos. Estos últimos son los mas frecuentes.

No existe acuerdo entre los autores respecto de la alteración de la conciencia concomitante y esto es explicable en virtud de la brevedad de la crisis y la corta edad de los pacientes.

Dentro de la etiología se consideran dos casos de -- síndrome de West, en primer lugar se hace mención de los casos criptogenéticos en los que no se detecta una etiología ni lesión cerebral, ubicándose a los niños que tuvieron una maduración neuropsíquica normal hasta el comienzo de los espasmos.

Los casos sintomáticos en los cuales los factores -- causales relacionados se identifican en el 60% de los enfermos.

Los factores prenatales incluyen en primer lugar infección intrauterina, prematuridad, hipoxia-isquemia y trastornos genéticos.

Los trastornos perinatales comprenden hipoxia neonatal y parto traumático, en tanto que los postnatales, lesión cefálica, infección del sistema nervioso central, hipoxia-isquemia y hemorragia intracraneal.

Los datos neurológicos concomitantes muestran que alrededor del 85-90% de los enfermos con espasmos infantiles muestran algún grado de retraso mental y en el desarrollo. El trazo electroencefalográfico muestra hipsarritmia.

El tratamiento ha generado controversias dado que la hormonoterapia como ACTH y los glucocorticoides como la prednisona tienen los mismos efectos sin ventaja del uno sobre el otro, y en la literatura indica que el tratamiento es un fenómeno de todo o nada: control completo o falta del mismo.

El pronóstico general es malo; solo el 5% de la población total tiene resultados finales normales.

El objetivo de nuestro trabajo es conocer la inciden-

cia del síndrome de West en el hospital.

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

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes de la consulta externa de pediatría, neurología, cunero normal, unidad de cuidados intermedios e intensivos neonatales, de enero de 1985 a julio de 1990.

Se incluyeron todos los pacientes que tuvieron diagnóstico de síndrome de West clínico y comprobación por trazo -- electroencefalográfico, se recogieron los siguientes datos:

Nombre, edad actual, sexo, lugar de origen, fecha de nacimiento, antecedentes perinatales y neonatales (incluido apgar), edad de aparición y tipo de crisis convulsivas, tratamiento al inicio de las mismas, edad en la que inician los espasmos infantiles, tratamiento específico, edad en la que se inicia el retraso psicomotor, morfología del trazo electroencefalográfico, evolución al momento actual.

Los datos clínicos que hayan incluido; espasmos infantiles, retraso psicomotor, y trazo electroencefalográfico -- con hirsarritmia.

R E S U L T A D O S .

En el presente trabajo se estudiaron 22 pacientes de los cuales fueron 13 masculinos y 9 femeninos(Figura 1). La etiología mas frecuente fue la hipoxia neonatal en 16 pacientes, en 4 pacientes se ignoró el apgar y 2 pacientes no tienen antecedentes de importancia (Figura 2).

El tipo de crisis convulsiva que se presentó por primera vez fue tónico-clónica generalizada en 13 pacientes, tipo salam en 5, tónicas y con chupeteo en 2, mioclonias 1, e hipertonicidad en 1 (Figura 3).

El tratamiento anticonvulsivante que se utilizó por primera vez fue en orden de frecuencia; la difenilhidantoína, -seguido del fenobarbital y prednisona.

La edad de aparición de los espasmos infantiles se observó el pico máximo a los 4 meses de edad, siendo el menor a los 12 meses de edad.

El tratamiento utilizado en los espasmos infantiles en órden de frecuencia fue; ácido valproico seguido de la pred-

nisona y por último la ACTH.

La edad de inicio del retraso psicomotor el pico de mayor incidencia fue a los 4 meses de edad (Figura 2).

La evolución de los espasmos infantiles se observó - en 16 pacientes disminución de las crisis convulsivas, 5 pacientes no han presentado mejoría al momento actual, una defunción en la cual el paciente ingresó a terapia intensiva pediátrica - por sepsis (Figura 4).

El trazo electroencefalográfico se reportó en 21 pacientes como típico de hipsarritmia, en un paciente el trazo no fue característico (Figura 5).

FIGURA 1

SEXO	CASOS
MASCULINO	13
FEMENINO	9

FIGURA 2

	\bar{X}	D.E	MAX	MIN.	RANGO
APGAR 1'	6.88	2.03	9	3	6
APGAR 5'	7.91	1.22	9	6	3
PESO g.	2,997	699	3,800	1,800	2,000
EDAD INICIO CRISIS CONVULSIVAS EN MESES.	3.37	2.87	11	.03	10.97
EDAD INICIO ESPASMOS INFANTILES EN MESES.	5.45	3.25	12	1	11
INICIO RETRASO PSICOMOTOR EN MESES.	4.52	2.99	12	1	11

D.E. = desviación estandar

MAX. = máximo

MIN. = mínimo

FIGURA 3

TIPO DE CRISIS CONVULSIVA	CASOS
TONICO CLÓNICA GENERALIZADA	13
MIOCLONIAS	1
SALAM	5
HIPERTONICIDAD	1
TONICAS Y CHUPETEO	2

FIGURA 4

EVOLUCION	CASOS
DISMINUCION DE LAS CRISIS CONVULSIVAS	16
SIN MEJORIA	5
DEFUNCION	1

FIGURA 5

TRAZO ELECTROENCEFALOGRAFICO	CASOS
HIPSARRITMIA	21
NO CARACTERISTICO	1

ANALISIS DE RESULTADOS

En el trabajo se encontraron en relación al sexo -- discreta predominancia del sexo masculino 13 pacientes por 9 - pacientes femeninos, sin embargo en la literatura mundial se refiere que afecta a ambos sexos por igual (1).

En relación con la etiología se encontró en 16 pa-- cientes hipoxia neonatal predominó esta causa como se reporta en la literatura (1, 2, 3 y 4).

De 22 pacientes estudiados 8 nacieron en el Hospi-- tal "20 de Noviemrbe" y a estos se les hizo el diagnóstico en los 4 meses de vida, presentándose una incidencia de 0.4 pa--- cientes por cada 10,000 nacimientos, los 14 restantes nacieron fuera del hospital, actualmente todos los pacientes se encuen-- tran bajo control en el hospital han respondido en forma ade-- cuada con disminución de las crisis convulsivas.

Es importante en nuestro estudio señalar lo referente al tratamiento ya que el tema es controversial dado que en la literatura reporta que los espasmos infantiles son resistentes a los anticonvulsivantes convencionales. Sin embargo se --

menciona que el uso del ACTH mejora el estado clínico del paciente.

En nuestro hospital se ha utilizado la prednisona - observándose los mismos resultados que con la ACTH, tal como se reporta en la literatura, así también se menciona que a falta de respuesta a la prednisona se podrá utilizar la ACTH refiriéndose que ambos tratamientos presentan el fenómeno de todo o nada; control completo o falta del mismo.

Es importante subrayar que la ACTH es un medicamento con el cual no se cuenta en nuestro medio por lo cual la experiencia que se ha tenido con el mismo es escaso, ya que la literatura reporta con tratamientos prolongados hiperkalemia (6, 7 y 8). Como también neumonías por Pneumocystis carinii o por Coccidioides immitis, por la inmunosupresión natural en estos pacientes se recomienda la profilaxia con trimetropim sulfametoxazol (10, 11 y 12).

En el caso de síndrome de West criptogénico se ha observado que el tratamiento con inmunoglobulina G, todos los pacientes presentaron remisión completa en relación con el trazo electroencefalográfico sin continuar tratamiento anticonvulsivo (9).

Por lo que se concluye que todo paciente que se encuentre dentro del primer año de vida con antecedente de hipoxia neonatal y que posteriormente presente crisis convulsivas - se debe sospechar síndrome de West, tanto el ácido valproico como la prednisona son tratamientos con buena respuesta, sin ventaja alguna de esta última con la ACTH (13).

C O N C L U S I O N E S .

En nuestro trabajo podemos concluir; el síndrome de West tiene una incidencia de 0.4/10,000 nacimientos.

El lactante con crisis convulsivas y antecedente de hipoxia neonatal, el síndrome de West es la forma mas frecuente e importante de epilepsia del lactante.

En nuestro hospital se ha utilizado mas la prednisona observándose los mismos resultados que con la ACTH.

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

- 1.- Richard A, Hrachovy M. Espasmos infantiles. Clin Pediatr (Phila) 1989; 2: 337-352.
- 2.- Fejerman N, Medina C. Convulsiones en la infancia. 2a. Edición Argentina, Ateneo 1986: 128-145.
- 3.- Alvarez L, Shomo S. Infantile spasms due to unilateral cerebral infarcts. Pediatrics 1987; 79: 1024-1026.
- 4.- Ross R, Maaswinkel P, Kanhai H. Congenital microcephaly, - infantile spasms and psychomotor retardation. Eur J Pediatr 1987; 146: 532-536.
- 5.- Favata I, Leuzzi V, Curatolo P. Mental outcome in West syndrome: prognostic value of some clinical factors. J Ment Defic Res 1987; 31: 9-15.
- 6.- Perheentupa J, Riinkonen R, Dunkel L. Adrenocortical hyporesponsiveness after treatment with ACTH of infantile spasms. Arch. Dis Child 1986; 61: 750-753.

- 7.- Snead O, Benton J. Treatment of infantile spasms with high dose ACTH. Neurology 1989; 39:1027-1031.
- 8.- Zeharia A, Levy Y, Rachmel A, Nitzan M. Hyperkalemia as a late side effect o prolonged adrenocorticotropic hormone therapy for infantile spasms. Helv Paediatr Acta 1987; 42: 433-436.
- 9.- Ariizumi M, Baba K, Hibio S, Shiihara H. Inmunoglobulin therapy in the West syndrome. Brain Dev 1987; 9: 422-425.
- 10.- Lynne M, Quittell D, Catherine M. Pneumocystis carinni pneumonia in infants given adrenocorticotropic hormone for infantile spasms. Clin Lab Med 1986; 110: 901-903.
- 11.- López-Aguado J, Greaves T, Htchinson V. Pneumonia in infants given adrenocorticotropic hormone for infantile spasms. J Pediatr 1988; 3: 508-509.
- 12.- Goetting G. Fatal pneumocystis pneumonia from ACTH therapy for infantile spasms. Ann Neurol 1986; 19: 307-308
- 13.- Glaze D, Richard A, Hrachovy J. Prospective study of

outcome of infants with infantile spasms treated during controlled studies of ACTH and prednisone. J Pediatr 1988; 112: 389-396.