



11237  
149  
GOBIERNO DEL DISTRITO FEDERAL  
México - La Ciudad de la Esperanza



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

SECRETARÍA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL  
DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN  
SUBDIRECCIÓN DE FORMACIÓN DE RECURSOS  
HUMANOS

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

"FACTORES ETIOLÓGICOS ASOCIADOS A SÍNDROME DE WEST Y SU  
RELACIÓN CON LA EVOLUCIÓN, EN PACIENTES DEL HOSPITAL PEDIÁTRICO  
LEGARIA"

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN: Retrospectivo

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

PRESENTADO POR: Dra. María de los Angeles Lucio González

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

DIRECTORES DE TESIS: Dra. Magnolia Anzures Maza

Dr. Francisco Eduardo Basulto López

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas  
UNAM a difundir en formato electrónico a imp.  
contenido de mi trabajo respco.

- 2003 -  
NOMBRE: Lucio González  
María de los Angeles  
FECHA: 31-03-03  
FIRMA: [Signature]



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).

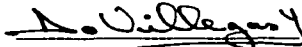
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**TESIS  
CON  
FALLA DE  
ORIGEN**

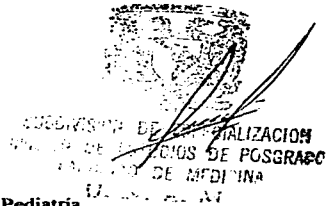
**FACTORES ETIOLÓGICOS ASOCIADOS A SÍNDROME DE WEST Y SU  
RELACIÓN CON LA EVOLUCIÓN, EN PACIENTES DEL HOSPITAL  
PEDIÁTRICO LEGARÍA.**

**Autor: Dra. María de los Angeles Lucío González**

**Vo. Bo.  
Dr. Moisés Villegas Ivey**




**Profesor Titular del Curso de Especialización en Pediatría**



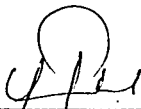
**Vo. Bo.  
Dr. Roberto Sánchez Ramírez**



  
**Director de Educación e Investigación**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**Vo. Bo.  
DIRECTORES DE TESIS:**



---

**Dra. Magnolia Anzures Maza  
Neurólogo Peditra**

**Adscrito al Servicio de Neurologia del Hospital Pediátrico Legaria**



---

**Dr. Francisco Eduardo Basulto López**

**Jefe de Enseñanza e Investigación del Hospital Pediátrico Legaria**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

## ÍNDICE

I. RESUMEN	.....6
II. INTRODUCCIÓN	.....7
III. MATERIAL Y MÉTODOS	.....11
IV. RESULTADO	.....12
V. DISCUSIÓN	.....18
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	.....20

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## RESUMEN

El objetivo principal del estudio fue identificar los factores etiológicos más frecuentemente asociados al Síndrome de West en relación con la evolución, en los pacientes vistos por consulta externa del servicio de Neurología del Hospital Pediátrico Legaria .

Se realizó un estudio retrospectivo a 3 años, del periodo comprendido de Junio de 1999 a Junio del 2002, con revisión de expedientes clínicos de Pacientes con diagnóstico de Síndrome de West, de los cuáles se tomaron los siguientes datos: Edad de inicio de las crisis convulsivas, antecedentes perinatales y patológicos de importancia, número de crisis convulsivas antes y después del tratamiento anticonvulsivo, desarrollo psicomotor en el momento del diagnóstico, hallazgos tomográficos, incluyendo en el estudio a los pacientes cuyos eventos convulsivos fueron característicos de Síndrome de West manifestados por espasmos infantiles con edad de inicio en la etapa de lactante y electroencefalograma con hipsarritmias y excluyendo a los pacientes que acudieron irregularmente a consulta y el inicio de las crisis fue en etapa neonatal. Se encontró que el 45% de los pacientes tuvieron como factor etiológico la encefalopatía hipoxicoisquémica y el 21% no se encontró ningún factor asociado de tal manera que el 79% de los pacientes se clasificaron con Síndrome de West sintomático y sólo el 21% West criptogénico, que en un 57% los pacientes presentaron retraso psicomotor moderado al momento del diagnóstico y en 3% con desarrollo psicomotor normal, por lo que en base a la clasificación éstos pacientes entrarían en el rubro de West idiopático, en el cual no hay factor etiológico asociado y el desarrollo psicomotor es normal, pero con cuadro clínico característico de Síndrome de West . En relación a la evolución se encontró que el 38% de los pacientes evolucionó a Síndrome de Lennox Gastaut y el 28% las crisis convulsivas se erradicaron en el periodo comprendido de 19-24 meses, esto estuvo en relación al tipo de anticonvulsivo utilizado, de los más utilizados para el tratamiento de éstos pacientes estuvo el ácido valproico en combinación con el midazolam y en los últimos años topiramato y lamotrigina con los cuáles se observó una respuesta más rápida en relación a los pacientes tratados antes de la existencia de éste tipo de anticonvulsivos, la vigabatrina solo se utilizó en 2 pacientes debido a que es un fármaco costoso y que no está al alcance del nivel socioeconómico de los pacientes vistos en consulta externa del Hospital Pediátrico Legaria, de tal manera que se concluye que la evolución de éstos pacientes es hacia la cronicidad en la mayor parte de los casos y esto aunado al bajo nivel socioeconómico de los pacientes hace que el pronóstico de los niños con Síndrome de West sea malo para la función y quedan con un daño cerebral irreversible, lo cual afecta de manera directa el desarrollo integral de la familia.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## INTRODUCCIÓN

### ANTECEDENTES

El Síndrome de West es una epilepsia que se presenta en lactantes principalmente, comprende del 1 al 10% de los casos de Epilepsia que se presentan desde el recién nacido hasta los 15 años de edad, con un pico máximo de incidencia de los 3 a los 7 meses de edad, casi siempre antes del año, afecta más a niños que a niñas (4), en una proporción de 1.1:1 demostrado por un estudio retrospectivo a 30 años efectuado en la Universidad de Hong-Kong en un periodo de tiempo de 1970-2000 (18) es una patología poco común con una incidencia de 0.16-0.42 por cada 1000 nacidos vivos (29) es el 3% de los casos de pacientes con Encefalopatía epiléptica temprana (17) y ocupa el primer lugar en frecuencia de las encefalopatías epilépticas de la infancia (55.3%) en relación a el Sx. De Lennox-Gastaut, encefalopatía mioclónica temprana, Sx. De Otahara (16).

Su primera descripción fue en 1841 (2). <cuando W.J. West escribió una carta al editor de Lancet titulada " Una forma peculiar de convulsiones infantiles " (1), en ésta carta describe los síntomas de su hijo en detalle, en donde combina la objetividad como Médico y su frustración como Padre en relación a la enfermedad tan severa de su Hijo, describe un tipo de crisis convulsivas que inician con movimientos flexores y extensores de cabeza y extremidades principalmente, llamados espasmos masivos, siendo éstos en series de 15-20 repeticiones con duración no mayor de 2-3 minutos cada uno, que se presentan durante el sueño principalmente al despertar, en este tiempo West intentó múltiples tratamientos tales como sedantes, opiáceos y medicina alternativa como el aceite de castor sin poder ceder las crisis por lo que hubo la necesidad de recurrir a expertos en Londres en donde los describieron como crisis en Salam y en salva, pero no fue sino hasta el año 1960 en donde Gastaut organizó el noveno coloquio de Marseille en el cual se publicó el libre titulado " Encefalopatía mioclónica infantil con hipsarritmia ", y sugirió el epónimo West's para los espasmos infantiles presentes en éste síndrome. La hipsarritmia se describió por primera vez por Gibbs & Gibbs en 1952 (9). En las últimas 2 décadas con la disponibilidad del videoelectroencefalograma pueden ser diagnosticados más tempranamente los pacientes con Sx de West.

El síndrome de West se caracteriza por tres componentes principales: (3)

- Espasmos masivos
- Detención en el desarrollo psicomotor o retraso en el sistema cognitivo
- Patrón electroencefalográfico característico llamado hipsarritmia

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



En la clasificación internacional de las epilepsias se reconocen dos tipos. De acuerdo a su etiología se clasifican en sintomático, criptogénico e idiopático. Sintomático cuando existen signos de afección cerebral o etiología conocida que comprende del 60-80% de los casos (4), los cuales tienen mal pronóstico, con mala respuesta al tratamiento e importante compromiso del desarrollo psicomotor, excepto en aquellos West asociados a Síndrome de Down, leucomalacia periventricular y Neurofibromatosis tipo 1, en quienes se ha visto buena evolución (6); criptogénico cuando se encuentran datos de afección neurológica pero no es demostrable la causa como sucede en el 40% de los casos (3); idiopático en caso de sintomatología de West con exploración neurológica y desarrollo psicomotor normal presente en el 19% de los casos (18); también se ha observado una variedad determinada genéticamente ligada a X con alteración del brazo corto del cromosoma 11 (Xp 11.4.1) y en algunos casos se ha visto asociada a la familia sobre todo en gemelos homocigóticos en donde predominan los casos de West criptogénico (80%) en relación al sintomático que ocupa un 57% (15).

En base a la presentación clínica (2) se clasifica en West típico caracterizado por espasmos masivos, con crisis convulsivas mioclónicas repetitivas que pueden ser en flexión o extensión de las extremidades, se pueden presentar hasta 200 en un periodo y ser varios periodos al día, más frecuentes al despertar, acompañadas de retraso en el desarrollo psicomotor y con electroencefalograma con hipsarritmia que es una manifestación paroxística, generalizada, con descargas de punta, polipuntas y ondas lentas de alto voltaje seguidos de periodos de supresión de la descarga (13); y West atípico que presenta solo una o dos de las características previas. En ambos casos el pronóstico es malo, pero se ha visto que el West sintomático es más resistente al tratamiento en relación al criptogénico. El 20-50% de los casos evolucionan al Síndrome de Lennox Gastaut (14).

Los factores etiológicos que se han visto con mayor frecuencia en nuestro medio son: Encefalopatía hipoxico-isquémica del recién nacido, hipoglucemia neonatal persistente, displasias cerebrales, síndromes genéticos, neuroinfecciones, alteraciones congénitas del metabolismo (hiperfenilalaninemia, aciduria orgánica por deficiencia de argininosuccinasa) (18) o asociado a síndromes neurocutáneos como la Esclerosis tuberosa, además descrito como complejo de esclerosis tuberosa que se ha encontrado hasta en un 7-25% de los casos con West sintomático (11) y en pacientes con peso extremadamente bajo al nacer, a pesar de que se realizó un estudio en Finlandia en donde no se observó diferencia significativa del incremento de incidencia de West en pacientes con peso alrededor de 1000g (19).

El tratamiento comprende tres rubros principales como son:

- **Farmacológico:** Se describe como fármaco de primera elección a la vigabatrina en Europa por ser menos tóxico y asociarse a menos recaídas, recientemente se ha visto mayor afectación a la vista, sin embargo en pacientes con complejo de Esclerosis tuberosa es el fármaco de elección; La dosis recomendada es de 80mg/kg/día, dividida de 2 tomas, para pasar a los 100mg/kg/día en los siguientes 2 días. Si en la siguiente semana no desaparecen los síntomas se incrementa la dosis en 50mg/kg cada 5 días, hasta llegar a 200mg/kg/día (5). Otros de segunda elección son el ácido valproico que se ha visto respuesta adecuada hasta en un 66% de los casos y el ACTH, al igual que algunos corticoesteroides como la prednisona y la hidrocortisona, una investigación en la literatura efectuada a través de los programas de Medline y Embase hecha por el Grupo de Epilepsia Cochrane en un periodo de 1960-2000 acerca de la respuesta al tratamiento farmacológico en pacientes con Sx de West, se observó que en más del 70% de los casos hay reducción de los espasmos y desaparición de las hipsarritmias en el EEG, en un 100% de los casos tratados con vigabatrina comparados con el 40% de los tratados con hidrocortisona, en otro estudio se observó que los pacientes tratados con ACTH tuvieron mejor respuesta al tratamiento (74%) comparados con los tratados con vigabatrina (48%). En otro estudio se vio cese de los espasmos en un 93% de los tratados con ACTH en comparación al 29% de pacientes tratados con prednisona, también se compararon la dosis alta y baja de ACTH en las cuales no hubo diferencia estadísticamente significativa al cese de los espasmos (20), se ha visto que en pacientes con síndrome de West se libera un exceso de CRH (hormona liberadora de corticotropina), lo cual explica el porqué la administración de ACTH al inhibir la producción de CRH disminuye también la frecuencia de episodios convulsivos (12); otros fármacos utilizados son el topiramato, lamotrigina, clonazepam, fenobarbital.
- **Dieta cetogénica:** En un estudio que se realizó en el departamento de neurología pediátrica de Baltimore Maryland, se estudiaron 23 niños con espasmos infantiles por un periodo de 4 años y se analizaron los resultados en forma retrospectiva tomando en cuenta a los pacientes que se les dio dieta cetogénica y se observó disminución mayor al 90% de los eventos convulsivos (espasmos infantiles) por lo que ésta se recomienda como parte del tratamiento debido a que es bien tolerada y tiene mínimos efectos adversos en relación a los anticomiciales.
- **Cirugía:** Limitada a los casos en que se demuestra lesión cerebral evidente como causa directa de la enfermedad, como en el caso del Complejo Esclerosis tuberosa.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

En cuanto al pronóstico se sabe que el Sx de West criptogénico tiene mejor pronóstico en el desarrollo cognitivo con disminución de los espasmos alrededor de los 12 meses de vida y se ha observado que hasta en un 67-87% de los casos cursan con inteligencia normal, en relación a los pacientes con West sintomático en quienes se ha observado déficit cognitivo marcado alrededor de los 4 y 6 años de edad, con pobre pronóstico tanto para la presentación de eventos convulsivos como la secuela de retardo mental profundo observado hasta en un 71-85% de casos de Sx de West sintomáticos (5). Generalmente hay cese de los espasmos alrededor de los 3 años de edad y raramente persisten a los 10-15 años (20). En un estudio retrospectivo a 30 años realizado en Hong-Kong se encontraron secuelas importantes como retardo mental (89.5%), alteraciones visuales (21%), parálisis cerebral (21%), alteraciones auditivas (1.9%) y evolución a Sx de Lennox-Gastaut (12.4%) (18). Se han identificado componentes específicos para el pronóstico del Sx West como son: Control de los espasmos, resolución de las hipsarritmias, evolución a un nuevo tipo de convulsiones, desarrollo progresivo, interacción social, función cognitiva, potencial de empleo, rol psicosocial, funcionamiento psicosocial familiar, la asociación a factores genéticos, edad de inicio del tratamiento y respuesta al mismo; se considera prioritario que en cuanto se identifica un paciente con Sx de West se envíe a terapia psicológica familiar y un entrenamiento temprano acerca de la epilepsia orientado por personal capacitado (14).

En base a lo anterior se sabe que el Síndrome de West sintomático se presenta hasta en un 60% de los casos y que su evolución depende del factor etiológico y de lo temprano del inicio del tratamiento, de tal manera que en éste estudio se investigaron los factores etiológicos más frecuentemente asociados a Síndrome de West en relación a su evolución. Dado que el Hospital Pediátrico Legaria es un Hospital de concentración de Neurología Pediátrica se realizó en pacientes vistos por consulta externa, para tratar de implementar medidas preventivas, de diagnóstico oportuno y tratamiento para evitar al máximo secuelas irreversibles que condicionen mayor incidencia de niños con retraso en el desarrollo psicomotor y cognitivo, que afecten su salud y a la sociedad.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo a 3 años del periodo comprendido de Junio de 1999 a Junio del 2002, en Pacientes vistos por consulta externa de Neurología del Hospital Pediátrico Legaria, de 3 a 12 meses de edad, inicialmente se revisaron las hojas diarias de consulta externa de Neurología, en las cuáles se localizó el número de expediente de pacientes con diagnóstico de Síndrome de West, posteriormente se recopilaron un total de 144 expedientes de los cuáles se eliminaron 66, ya sea por que no coincidían con el diagnóstico a investigar al momento de revisarlos, por haber presentado crisis convulsivas desde la etapa neonatal, por haber acudido en forma irregular a la consulta externa de Neurología o bien por tener electroencefalograma normal. De tal manera que los datos obtenidos fueron de 78 pacientes cuyos criterios de inclusión fueron: lactantes de 3 a 12 meses de edad, ambos sexos, con características clínicas de Síndrome de West clásico, como espasmos masivos en flexión, retraso o detención en el desarrollo psicomotor y electroencefalograma con hipsarritmias.

Los datos se recopilaron en Hoja del programa Excel, en donde se tomaron en cuenta los antecedentes perinatales y patológicos de importancia, para determinar el factor etiológico asociado a Síndrome de West, tales como Encefalopatía hipoxicoisquémica, Premarturez, Hipoglucemia neonatal, Disgenesias cerebrales, Neuroinfecciones o ningún factor; la edad de inicio de las crisis convulsivas, agrupada de 3-12 meses de edad con intervalos de 1mes, el desarrollo psicomotor en el momento del diagnóstico (leve, moderado, severo, regresión en el desarrollo y desarrollo normal), el número de eventos convulsivos al día antes y después del inicio del tratamiento y el tiempo de erradicación de los mismos, así como su evolución a la cronicidad, en éste caso a Síndrome de Lennox Gastaut, el tipo de anticonvulsivo utilizado (ácido valproico, midazolam, topiramato, lamotrigina, prednisona, vigabatrina), y los hallazgos tomográficos. Posteriormente se calcularon porcentajes de cada variable y se graficaron.

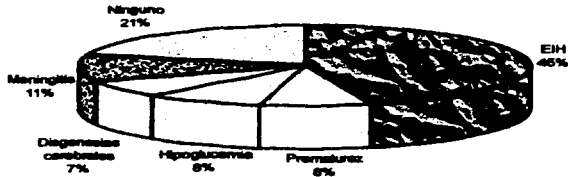
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## RESULTADOS

Se encontraron diversos factores etiológicos asociados al Síndrome de West similares a los descritos en la literatura y otros más como la presencia de quiste subaracnoideo, calcificaciones secundarias a neuroinfección a diferencia de las descritas en el complejo Esclerosis tuberosa- West y la presencia de malformaciones arteriovenosas, los cuáles una vez intervenidos quirúrgicamente y resuelto el problema tuvieron mejor evolución de las crisis convulsivas, logrando la erradicación de las mismas de 7-12 meses posterior al inicio del tratamiento. El factor que con más frecuencia se asoció a Síndrome de West sintomático fue la Encefalopatía hipóxicoisquémica en un 38% de los casos, seguida de las Meningitis en un 11% y sólo en un 21% de los casos no se encontró ningún factor etiológico relacionado, de tal manera que el 79% de los pacientes vistos en consulta externa de Neurología del Hospital Pediátrico Legaria correspondieron a Síndrome de West sintomático de acuerdo a la clasificación internacional de las Epilepsias que comprende el porcentaje descrito en la literatura del 60-80%, Síndrome de West criptogénico en el 21% (Fig. 1) y sólo el 3% corresponden a Síndrome de West idiopático en el cual el desarrollo psicomotor del niño es normal (Fig. 3).

### FACTORES ETIOLÓGICOS DEL SÍNDROME DE WEST

Fig. 1

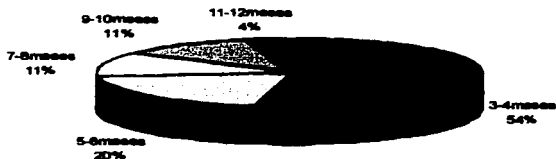


Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

La edad de inicio de las crisis convulsivas fue más frecuente en los lactantes de 3-4 meses hasta en un 54% de los casos, seguida de los 5-6 meses de edad en un 11%, en los cuáles se manifestó inicialmente por regresión en el desarrollo psicomotor y posteriormente crisis convulsivas frecuentes, teniendo evolución a la cronicidad en 4 de éstos pacientes a Síndrome de Lennox Gastaut (Fig. 2).

### EDAD DE INICIO DE CRISIS CONVULSIVAS

Fig. 2

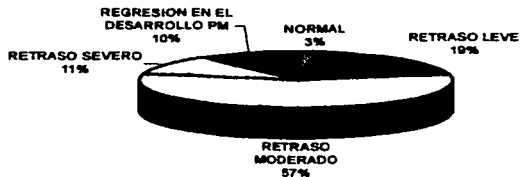


Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

La mayor parte de los pacientes presentó desarrollo psicomotor con retraso moderado en un 57% de los casos y severo en el 11%, lo cual explica la mala evolución de éstos pacientes en cuanto al pronóstico del nivel cognitivo y calidad de vida del niño y de la familia, y sólo en un 3% los pacientes presentaron desarrollo psicomotor normal con erradicación de las crisis convulsivas total sólo en un paciente a los 12-18 meses de iniciado el tratamiento anticomisial y en otro paciente evolución a Síndrome de Lennox Gastaut (Fig. 3).

### DESARROLLO PSICOMOTOR EN PACIENTES CON SINDROME DE WEST

Fig. 3

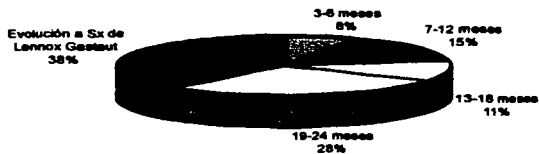


Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

El período de erradicación de los eventos convulsivos tuvo más relación al factor etiológico del Síndrome de West y al grado de afectación del desarrollo psicomotor, aunque hubo casos en los que sin tener un factor causal determinado y desarrollo psicomotor normal tuvieron evolución a Síndrome de Lennox Gastaut, esto sólo en dos pacientes de 78, de tal forma que el 38% de los pacientes evolucionaron a la cronicidad y en el 62% de los pacientes se logró erradicación completa de las crisis convulsivas en un periodo de tiempo de los 19-24 meses de iniciado el tratamiento hasta en un 28% de los casos (Fig. 4).

## PERIODO DE ERRADICACIÓN DE CRISIS CONVULSIVAS

Fig. 4



Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

El tiempo de erradicación de las crisis convulsivas en pacientes con Síndrome de West dependió de los factores antes descritos además de el tipo de anticonvulsivo utilizado, en éstos casos el control fue en su mayoría con ácido valproico asociado a clonazepam en 32 pacientes y como monoterapia únicamente en 38 pacientes, teniendo adecuada respuesta con remisión completa de las crisis convulsivas en periodo de tiempo muy variado.

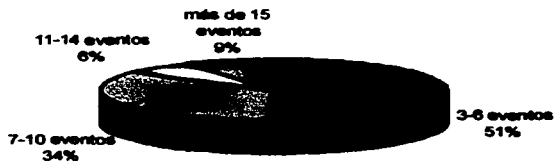
En pacientes con crisis convulsivas que no respondieron a los fármacos antes descritos se asociaron otros anticonvulsivos como el topiramato y lamotrigina que aunque en la literatura no se describen como tratamientos de elección para Síndrome de West se observó adecuada respuesta al tratamiento con mínimos efectos adversos, con el inconveniente del costo mayor en relación al ácido valproico, y aún mejor respuesta con el uso de topiramato logrando erradicación completa de eventos convulsivos en 5 pacientes de 10, en relación a lamotrigina que sólo se logró control total en 2 pacientes de 9, la Vigabatrina se utilizó en 2 pacientes teniendo adecuada respuesta al tratamiento, y éste fármaco es el que se describe en la literatura como el de elección, sin embargo en la población que atiende el Hospital de Legaria, el costo de dicho fármaco no está al alcance de sus posibilidades; la prednisona se empleo en 5 pacientes en los cuáles a pesar de lograr adecuada respuesta se suspendió por efectos adversos propios de los esteroides.



A continuación se muestran las figuras del número de eventos convulsivos al día antes y después del inicio del tratamiento (Fig. 4 y 5).

### NÚMERO DE EVENTOS CONVULSIVOS AL DÍA

Fig. 6

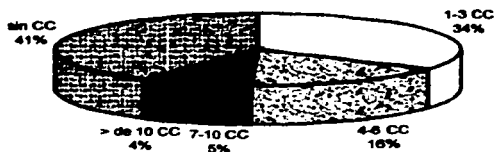


Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## EVOLUCIÓN POSTERIOR AL TRATAMIENTO

Fig. 6



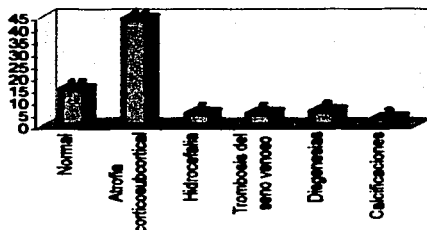
Fuente: Cédula de recolección de datos 2002

Finalmente se tomó dato de los hallazgos tomográficos de todos los pacientes encontrando que 44 de los 78 pacientes tenían atrofia corticosubcortical, lo cual explica el mal pronóstico en cuanto a la evolución neurológica del paciente con Síndrome de West y en 15 pacientes se demostró una tomografía de cráneo completamente normal, sin observarse mejor evolución con respecto a los pacientes con tomografía anormal, ya que solo 7 pacientes de 15 con tomografía normal se logró erradicación total de las crisis convulsivas y en los 8 restantes continuaron con eventos convulsivos en número de 1-3 eventos por día (Fig. 7).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## HALLAZGOS TOMOGRÁFICOS

Fig. 7



Fuente: Cédula de recolección de datos 2002.

## DISCUSIÓN

Podemos concluir que el Síndrome de West es una patología que afecta principalmente a los lactantes de 3 a 12 meses de edad, con un pico de incidencia máximo de los 3 a los 4 meses de vida, que se manifiesta por crisis convulsivas de difícil control en número de 3-6 eventos por día hasta en el 51% de los pacientes vistos por consulta externa del Hospital Pediátrico Legaria, seguidos del 34% de los casos que presentaron de 7-10 eventos y sólo en un 9% hubo más de 15 eventos por día, que es lo que se describe en la literatura como más frecuente presentación de pacientes con Sx de West. En cuanto al desarrollo psicomotor casi todos los pacientes tuvieron cierto grado de afectación en el desarrollo psicomotor excepto en el 3% de los casos en que se demostró un desarrollo psicomotor normal, predominando en el 57% el retraso moderado. De tal manera que una vez identificado un paciente con Síndrome de West es prioritario enviarlo a Terapia de rehabilitación física y psicológica en compañía de integrantes de la familia para de ésta forma favorecer el máximo desarrollo posible del niño en su rol biopsicosocial.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

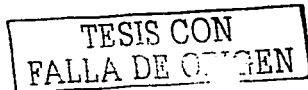
Se pudo demostrar además que el Síndrome de West sintomático se presentó en el 79% de los casos y un 21% correspondió a West criptogénico y de éstos sólo el 3% fue idiopático, lo cual corresponde con lo descrito en la literatura mundial, predominando en nuestro medio los siguientes factores etiológicos en orden de frecuencia: Encefalopatía hipoxicoisquémica (45%), meningoencefalitis (11%), hipoglucemia neonatal y prematuridad en 8%, y disgenesias cerebrales en un 7% y en nuestra población a diferencia de un estudio hecho en Finlandia en menos del 2% se asoció West con Esclerosis tuberosa. En cuanto a la evolución encontramos que el cese total de las crisis fue alrededor de los 19-24 meses de edad una vez iniciado el tratamiento y el 35% de los pacientes evolucionó a Síndrome de Lennox Gastaut, en comparación con un estudio realizado en Hong-Kong en donde fue sólo el 12.4% de los pacientes quienes evolucionaron a la cronicidad. Lo anterior puede estar en relación al tipo de tratamiento utilizado en ambos grupos ya que ellos utilizaron más vigabatrina y ACTH que son los fármacos descritos de primera y segunda elección respectivamente, en un meta análisis acerca del tratamiento de éstos pacientes en el período comprendido de 1960-2000. Y en nuestra población de estudio se utilizó más el ácido valproico que se considera fármaco de segunda elección, esto debido a que los pacientes que se atienden en consulta externa del Hospital Pediátrico Legaria son de escasos recursos económicos y sólo 2 pacientes tuvieron las posibilidades para conseguir Vigabatrina. De tal forma que no se pudo diferenciar en concreto cuales fueron los factores determinantes para la evolución en los pacientes, si sólo dependió del factor etiológico o influyó en forma importante la falta de recursos de los pacientes para un tratamiento adecuado. Podemos concluir que en general los pacientes con diagnóstico de Síndrome de West tienen mal pronóstico para la función y su rol psico social, que influye de manera directa en el desarrollo integral de la familia, esto corroborado por daño orgánico demostrable en 63 de 78 pacientes analizados por estudio tomográfico, ya que sólo en 15 pacientes se encontró tomografía de cráneo normal.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS  
DE LA BIBLIOTECA

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Paul Eling, Willy O. Renier, Joern Pomper, Tallie Z. Baram. The mystery of the Doctor's son, or the riddle of West syndrome. *Neurology* 2002; 58(6): 7-11.
2. Resendiz Aparicio Juan Carlos. Descripción General de los Principales Síndromes Epilépticos en Pediatría. *Revista del Hospital Psiquiátrico infantil Juan N. Navarro* 1997.
3. Arroyo S. Freeman, Epilepsy surgery in children: state of the art. *Adv Pediatr* 1994; 41: 53-81.
4. Rogers Joseph, Medina Marco Tulio, Genton Pierre, Dravet Charlotte, Bureau Michelle. Avances en la clasificación de la epilepsias y los síndromes epilépticos. <http://neurologia.rediris.es/congreso-1/conferencias/epilepsia-4.html>, 1999: 1-22.
5. M. Rufo, C. Santiago, E. Castro, O. Ocaña. Uso de monoterapia con vigabatrina en el tratamiento del síndrome de West. *Rev Neurol* 1997; 25(145): 1365-68.
6. R. Carballo, R. Cersósimo, S. Intruvini, J. Pocięcha, N. Fejerman. Síndrome de WestWestn pacientes con parálisis cerebral y leucomalacia periventricular; Buena respuesta al tratamiento. *Rev Neurol* 1997; 25 (145): 1362-64.
7. Kossf Eric, Pyzik Paula, McGrogan Jane, Vining Hielen y Freeman John. *Pediatrics* 2002;109(5):780-84.
8. Gaily Eija, Appelqvist Kati, Kantola Elisa, Liukkonen Eliná, Kyrrönen Paula, et al. Cognitive deficits after cryptogenic infantile spasms with benign seizure evolution. *Dev Neur Child* 1999; 41: 660-64.
9. Yukio Fukuyama, History of clinical identification of West syndrome in quest after the classic. *Brain & Dev* 2001; 23 : 779-787.
10. Raili Riikonen, Epidemiological data of West syndrome in Finland. *Brain & Dev* 2001; 23: 539-541.
11. Paolo Curatolo, Stefano Serí, Magda Vendecchia, Roberta Bombardieri. Infantile spasms in tuberous complex. *Brain & Dev* 2001; 173: 502-507.
12. Kristen L. Brunson, Mariam Egbal-Ahmadi, Tallie Z. Baram. How do the many etiologies of West syndrome lead to excitability and seizures? The corticotropin releasing hormone excess hypothesis. *Brain & Dev* 2001; 23: 533-538.
13. Akihisa Okumura, Kazuyoshi Watanabe. Clinico-electrical evolution in pre-hypsarrhythmic stage: towards orediction and prevention of West syndrome. *Brain & dev* 2001; 23: 482-487.
14. Richard E. Appleton. West Syndrome: long-term prognosis and social aspects. *Brain & Dev* 2001; 23: 688-691
15. Kenji Sugai, Yukio Fukuyama, Kimiko Yasuda, et al. Clinical and pedigree study on familial cases of West syndrome in Japan . *Braib & Dev* 2001; 23: 558-564.
16. Veena Karla, Sheffali Gulati, Ravindra Mohan Pandey, Shaji Menon. West syndrome and other infantile epileptic encephalopathies Indian hospital experience. *Brain & Dev* 2001; 23: 593-602.
17. Malinee Thambyayah. Early epileptic encephalopathies including West syndrome: a 3-year retrospective study from Klang Hospital Malaysia. *Brain & Dev* 2001; 23: 603-604.
18. Virginia Wong. West syndrome- The University of Hong Kong experience (1970-2000). *Brain & Dev* 2001; 23: 609-615.



19. Raili Riihonen. Long term outcome of patient with West syndrome. *Brain & Dev* 2001; 23: 683-687.
20. Eleanor Hancock, Jhon P. Osborne, Phillip Milner. The treatment of West syndrome: a Cochrane review of the literature to December 2000. *Brain & Dev* 2001; 23: 624-634.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN