

Universidad del Sureste

Licenciatura en Medicina Humana

Asignatura:

NEUROLOGIA.

Trabajo:

Resumen SX DE WEST.

Docente:

Dr. José Luis Gordillo Guillen.

Alumno:

Citlali Berenice Fernández Solís.

Semestre y grupo:

6º "A"

Comitán de Domínguez, Chiapas a 16 de noviembre de 2021.

SINDROME DE WEST

• **Introducción:** El síndrome de West asocia clásicamente espasmos infantiles, trazado de EEG hipsarrítmico y deterioro o estancamiento en el desarrollo, con un inicio en los 4-10 meses y un pico a los 5 meses de vida, si bien los espasmos pueden iniciarse más pronto, incluso en el primer mes de vida. Cuando los espasmos debutan después del primer año de vida, hablamos de un síndrome de Lennox-Gastaut precoz.

La incidencia del síndrome es baja; se calcula que es de 1:5.000 niños. El diagnóstico es relativamente sencillo; sin embargo puede llegar a confundirse el cuadro clínico con los "cólicos del lactante", especialmente, o el mioclonos benigno del lactante. En ocasiones, el síndrome corresponde a la manifestación en el tiempo de un síndrome de Ohtahara o de Aicardi neonatal, ya sean criptogénicos o sintomáticos. Al mismo tiempo algunos pacientes con SW desarrollan más tarde un síndrome de Lennox-Gastaut u otra forma, en general grave, de epilepsia.

• **Etiología:** El SW puede obedecer a diferentes etiologías, se han considerado clásicamente formas idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas. Existen formas idiopáticas de SW (4-5% de los casos) con un mejor pronóstico, que son la excepción de la norma. Por dicha excepción se considera al SW cuando se manifiestan espasmos e hipsarrítmia, y no es obligatorio precisamente por estos casos idiopáticos excepcionales que exista retraso o deterioro en el desarrollo.

Son mayoritarias las formas criptogénicas, en las que se sospecha una causa orgánica sin lograr identificarla, y

SINDROME DE WEST

formas sintomáticas, que son las más frecuentes con un pronóstico más reservado.

En la década de los años 80, los casos de SW sintomática rondaban el 50-60%, sin embargo, en la actualidad, y gracias a la neuroimagen, en los estudios genéticos y neurometabólicos llegan al 80%.

Las técnicas de neuroimagen, especialmente la RM craneal y la tomografía por emisión de positrones, ofrecen una mayor sensibilidad y especificidad (hasta un 20% superior a la TC craneal), para identificar lesiones cerebrales responsables del síndrome.

Dentro de las causas etiológicas del SW se deben citar, en primer lugar, las lesiones residuales a cuadros de hipoxia-isquemia, hemorragia o accidentes vasculares, ya sean prenatales y perinatales, las disgenesias corticales, seguidas de los síndromes neurocutáneos, esclerosis tuberosa, especialmente las causas metabólicas, las cromosopatías, el síndrome de Down y un grupo misceláneo con las hemorragias parenquimatosas, las infecciones del sistema nervioso central y los tóxicos entre otros.

• Actualización del tratamiento del síndrome de West, opciones terapéuticas:

El tratamiento del SW es todavía motivo de polémica y desacuerdo, y varía no solamente en cuanto a los fármacos empleados, sino el orden de administración de los mismos.

EPILEPSIA MIOCLONICA

e incluso en su dosificación. Si añadimos el hecho de la existencia de diversas etiologías responsables del síndrome, y, muy especialmente, de la diferente respuesta al tratamiento, según la causa etiológica subyacente, se comprende que la controversia sobre el tratamiento persista en la actualidad.

Se sabe que existen casos de SW sintomáticos que responden mejor de lo esperado, a pesar de asociarse dos patologías graves. Se trata de los casos de SW en el paciente con SD que tienen una buena respuesta al valproato o a la vigabatrina, casos de SW en pacientes con neurofibromatosis tipo I que responden bien a la ACTH, y también los pacientes con SW y parálisis cerebral infantil secundaria a leucomalacia periventricular, que responden bien a la vigabatrina o al valproato.

Finalmente hay otro grupo de más conocidos de pacientes con esclerosis múltiple que desarrolla SW y que tiene, en general, una muy buena respuesta al tratamiento con vigabatrina.

Otra situación/circunstancia especial es la aparición del síndrome en un paciente con hidrocefalia. La simple descompensación de la hidrocefalia por distensión de la de la derivación puede ser el responsable y la revisión de la derivación puede resolver ambos problemas.

Con toda la experiencia clínica y el arsenal diagnóstico disponible, podremos llegar, en muchas ocasiones, al diagnóstico etiológico responsable del SW.

Este diagnóstico puede ser en algunas ocasiones salvador para el niño, como ocurre en el caso de convulsiones dependientes de piridoxina, el déficit de biotinidasa, la fenilcetonuria o algunas acidurias orgánicas.

En otros casos no existe un tratamiento definitivo, pero la confirmación diagnóstica nos permite emitir un pronóstico, realizar un estudio molecular, un análisis de portadores, consejo genético y ofrecer, en muchos casos, un diagnóstico prenatal en la siguiente gestación.

Por ello antes de analizar las distintas opciones terapéuticas farmacológicas disponibles, queremos revisar otras opciones de tratamiento, en general con fármacos antiepilépticos (FAE), de pacientes con una patología de base y que desarrollan un SW.

El tratamiento de la enfermedad de base nos puede permitir, en algunos casos concretos, una mejor opción de abordaje terapéutico.

Se trata de formas particulares del síndrome en las que un tratamiento con dieta puede hacer variar el curso de ambas enfermedades.

Vigabatrina: Es eficaz en el 35-68% de los casos de SW criptogénicos y sintomáticos y en el 90% de los secundarios a esclerosis tuberosa e idiopáticos (Inicio dosis de 50 mg/kg/día, aumento progresivo si persisten la crisis).