



Universidad del Sureste

Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

6° A

MATERIA:

NEUROLOGIA

TRABAJO:

SINDROME DE WEST.

DOCENTE:

DR. JOSE LUIS GORDILLO GUILLEN

ALUMNO (A):

YANIRA LISSETTE CANO RIVERA

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS, 26 DE NOVIEMBRE DE 2021

Síndrome de West

El síndrome de West asocia clásicamente espasmos infantiles, trazado de EEG hipsarrítmico y detención o estancamiento en el desarrollo con un inicio en los 4-10 meses y un pico a los 5 meses, si bien los espasmos pueden iniciar más pronto, incluso en el primer mes de vida.

Cuando los espasmos debutan después del primer mes de vida.

Cuando los espasmos debutan después hablamos de un síndrome de Lennox Gastaut precoz.

La incidencia del síndrome es baja de causa que es de 1:5000 niños. El diagnóstico es relativamente sencillo, sin embargo puede llegar a confundirse el cuadro clínico con los cólicos del lactante, especialmente o el miocloro benigno del lactante. En ocasiones el síndrome corresponde a la manifestación en el tiempo de un síndrome correspondiente.

> Etiología

El síndrome de West puede obedecer a diferentes etiologías, se han considerado clásicamente formas ideopáticas de SW con un mejor pronóstico, que son la excepción de la norma. Por dicha excepción se considera SW cuando manifiestan espasmos e hipsarrítmia.

Una de las causas metabólicas más frecuentes del síndrome eran las hipoglucemias neonatales hoy en día son excepcionales y prácticamente no vemos esta patología, como tampoco observamos en pacientes con SW secundario a una fenilcetona no diagnosticada en el período neonatal pero por el contrario vemos algunas pacientes con SW secundario a un síndrome de glicoproteínas deficientes en carbohidratos hasta ahora desconocidos o un déficit de serina o mucopolisacaridosis.

El tratamiento del síndrome de West 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 e incluso en su dosificación. Se sabe que existen casos de SW sintomáticos que responden mejor de lo esperado, a pesar de asociarse con patologías graves.

Se trata de los casos de SW en pacientes con SW que tienen una buena respuesta al valproato o a la vigabatrina, casos de SW en pacientes con neurofibromatosis - I que responden bien a la ACTH y también los pacientes con SW y parálisis cerebral infantil.

> Convulsiones dependientes de Piridoxina: Existen casos atípicos de convulsiones dependientes de Piridoxina que pueden debutar más tardíamente del periodo neonatal incluso con un SW. Como primera manifestación, de aquí el interés en conocer este síndrome y de buscarlo ante todo pariente con SW de etiología poco clara.

El trazado del EEG puede ayudar al diagnóstico si muestra paroxismos generalizados de elevado voltaje asimétricos o bien anomalías paroxísticas multifocales.

El déficit enzimático puede confirmarse en fibroblastos y se ha localizado en el gen 2q31.

En algunos pacientes las crisis ceden inicialmente con los FAE, pero después manifiestan una epilepsia rebelde, que solamente se controlará con piridoxina.

Cuando responden a la piridoxina debe proseguirse con la medicación por vía oral toda la vida, con excelentes respuestas y tolerancia. Existen otras formas atípicas, incluidas dentro de los errores del metabolismo del GABA que prescriben la dosis más alta de la piridoxina, antes de analizar las distintas opciones terapéuticas farmacológicas disponibles.

> Fenilcetonuria

La forma grave clásica no tratada causa retraso mental y motor grave junto a epilepsia generalizada en el 75-7. de los casos.

Asimismo el registro electroencefalográfico demuestra alteraciones específicas en el 85-6 de los casos. Otras complicaciones graves de la PKU no diagnosticada es el

Su que se inicia a partir de los 4-6 meses en un niño con un retraso. La medicación antiepiléptica.

Finalmente, existe, una variante de hiperfenilalaninemia que no responde al tratamiento restrictivo de phe.

Se trata de los trastornos del metabolismo de la tetrahidrobiopterina.

La clínica puede iniciarse ya en los primeros meses de vida con microcéfalia, retraso del desarrollo y el deterioro neurológico progresivo con dificultades respiratorias, parosismos, mioclonos, corea, distonía,

Signos piramidales, epilepsia rebelde.

La coloración de pterinas en la orina es indispensable para diagnosticar los diferentes defectos del metabolismo de la tetrahidro.

La enfermedad de meakes se debe a una deficiencia en la absorción del cobre en el intestino y se hereda ligada al cromosoma X.

FUENTES DE INFORMACION

Sindrome de west. RECUPERADO DE [sindromer de west.pdf](#)