

Universidad del Sureste
Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

6° A

MATERIA:

NEUROLOGÍA.

CLAVE:

1.

DOCENTE:

DR. JOSÉ LUIS GORDILLO.

ALUMNO (A):

IRIANA YAYLÍN CAMPOSECO PINTO.

COMITÁN DE DOMINGUEZ, CHIAPAS, 16 DE NOVIEMBRE DEL 2021.

Síndrome de West.

Espasmos infantiles, trazado de EEG hipersaritmico y deterioro 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 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, de Cataluña que es de 1,5 por 1000 niños al año.

Etiología: El SW se ha considerado clásicamente formas idiopáticas 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 SW cuando se manifiestan espasmos e hipersaritmia, y no es obligatorio precisamente por estos casos idiopáticos excepcionales que exista retraso o deterioro en el desarrollo.

Las anomalías metabólicas que se han implicado en la genesis del síndrome se han modificado con el paso del tiempo, unas desaparecen, mientras que otras emergen o se empiezan a diagnosticar.

Algunos ECM pueden dar lugar a un SW, ✓ pero previamente se han manifestado ya en el periodo neonatal en forma de un síndrome de Ohtahara o de una epilepsia mioclónica de Ariani, como la hiperglicemia no cetótica el déficit de holocarboxilasa o el déficit del cofactor Indoleno, y no se han incluido dentro de las etiologías directamente implicadas con responsables del SW.

Fenilcetonuria: No tratada causa retraso mental y motor grave, junto a epilepsia generalizada en el 75% de los casos, el registro encefalográfico demuestra alteraciones específicas en el 85% de los casos. La enfermedad de Menkes se debe a una deficiencia en la absorción del cobre en el intestino, y se hereda ligado al cromosoma X. Las enzimas dependientes de cobre son poco activas y por ello, resulta una alteración en el metabolismo oxidativo cerebral, con elevación del contenido en lactato y una clínica de deterioro neurológico progresivo con convulsiones que pueden traducirse a un SW.

Vigabatina = Iniciar dosis de 50 mg/kg/día
Aumento progresivo en 50 mg/kg cada
día si persisten los crisis. Dosis
máxima de 200 mg/kg/día. Ésta se
mantiene durante 7 días como máximo.
Es (si las crisis ceden, lo suelen hacer en
los primeros 7 días de tratamiento),
mientras que el EEG puede tardar más
tiempo en mejorar (2-4 semanas).

Piridoxinas: Iniciar con 20 mg/kg/día,
aumentar diariamente 10 mg/kg/día hasta
llegar a 50 mg/kg/día, se debe tener
Precaución, ya que las dosis elevadas
pueden producir inicialmente apnea
o irritabilidad. Si se administra
por vía IV se puede producir reacciones de
hipersensibilidad y en algunos casos,
aumento de las crisis.