

Síndrome de West: Factores Asociados y Prevalencia en el Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas

West Syndrome: Associated Factors and Prevalence at the National Hospital Dr. Mario Catarino Rivas (Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas)

* Dr. Luis Romero Reyes

* Medico Residente Tercer Año.

**Dr. Morgan Medina

**Neurólogo Pediatra HNMCR

RESUMEN:

OBJETIVO: Determinar la prevalencia del Síndrome de West (SW) y sus características en los pacientes manejados en consulta de Neurología Pediátrica del Hospital Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR).

PACIENTES Y MÉTODOS: El presente es un estudio transversal-descriptivo con un componente correlacional realizado en la consulta externa de Neurología Pediátrica del HNMCR donde se analizó la prevalencia del SW, historia médica y los estudios de imagen realizados. Estos datos fueron analizados en Epi Info 3.5.3 donde se aplicaron medidas de tendencia central.

RESULTADOS: Se encontró una prevalencia puntual del 0.2% de los pacientes atendidos en la consulta de neurología pediátrica. La mayoría fueron varones con una proporción de 2.5:1, con antecedentes perinatales de asfixia y prematuridad en un 63 y 40%. El hallazgo tomográfico fue displasia cerebral (2 de 3 pacientes).

CONCLUSIONES: Las características de los pacientes estudiados concuerdan con los estudios a nivel mundial donde resalta los antecedentes natales como asfixia y prematuridad como causas del SW y la necesidad de mejorar el control prenatal y la atención médica en el parto. Desafortunadamente no se pudo realizar tomografía cerebral a todos nuestros pacientes, lo cual nos limitó a clasificarlos dentro del grupo sintomático o criptogénico.

PALABRAS CLAVES:

Síndrome, West, Convulsiones, Hipsarritmia.

ABSTRACT:

OBJECTIVE: To determine the prevalence of West Syndrome (SW).

MATERIALS AND METHODOLOGY: This is a prospective cross-sectional descriptive study. This information will be noted in instrument which shall consist of 8 closed questions which will be previously validated by the researcher. The data collected were introduced in the database epi info 3.5.3. The statistics we used were percentage and frequency.

RESULTS: This study was a prevalence of 0.2% the male is the one that presents a higher prevalence with a ratio of 2.5:1. Prematurity and asphyxia were the risk factors more prevalent in our population studied, 60% and 33.3% respectively. In our study we could not classify patients with West Syndrome. If they belong to the type of cryptogenic or symptomatic, since only 3 of them could be C.T. scan.

CONCLUSIONS: The results obtained in our study are consistent with studies around the world, but unfortunately we do not scan all our patients, which limits us to categorize patients with West Syndrome, either within symptomatic or cryptogenic group.

KEY WORDS:

Syndrom, West, Seizures, Hypsarrhythmia.

INTRODUCCION:

La epilepsia es una de las patologías neurológicas más comunes en los niños. Las formas graves de ésta son la epilepsia mioclónica de la infancia y el Síndrome de West. El SW se describió el 26 de Enero de 1841 en la revista Lancet en una carta escrita por WJ West donde relató los síntomas que manifestó su hijo desde los 4 meses de edad. (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7).

Hay estudios que estiman, que la prevalencia del S.W. es del 0.4 por cada 1000 nacidos vivos, y, otros investigadores estiman que el síndrome de West (WS) ocurre en 1.6 a 4.3 de cada 10,000 nacidos vivos. El SW lo podemos clasificar en tres categorías: criptogenico, idiopático y sintomático; el criptogenico el que se caracteriza. El sintomático es aquel grupo de pacientes en el cual, la etiología de las convulsiones son debido a lesiones estructurales cerebrales como displasia cerebral holoprocencefalia etc., mientras que el criptogenico, es aquel grupo de pacientes, en el cual no se puede identificar una causa estructural cerebral. En tanto los pacientes que se clasifican como idiopáticos, son aquellos en los cuales no se logra identificar una lesión cerebral y además no hay anomalías neurológicas y por lo general los pacientes las convulsiones resuelven de forma espontanea. 4,8, 9,10,11. En este grupo de pacientes se asume hasta el momento una probable causa genética.(12,13,14,15).

De los antes mencionados los estudios revelan que el más frecuente es el sintomático con una prevalencia que oscila entre 45.7% hasta un 67% 13. Dentro de las etiología de los pacientes con SW, lo podemos

categorizar según la edad en la cual se presenta la lesión cerebral y lo podemos clasificar en tres grupos; Prenatales, Natales y Postnatales.

Las causas prenatales figuran como la principal causa de este síndrome encontrándose desde un 22.4% hasta un 42.8% en los estudios realizados, siendo la displasia cerebral el principal hallazgo tomográfico. Luego posteriormente las causas natales ocupan el segundo lugar en incidencia, dentro de estas los pacientes con SW, presentan el antecedente de asfixia al nacer y además el antecedente de haber nacido de una forma prematura, (en estos pacientes posteriormente se encontró leucomalacia periventricular.)

Posteriormente las causas postnatales constituyen las causas menos frecuentes cuya incidencia oscila entre 6.5% a un 7.5%, en esta población generalmente la principal causas de SW son los procesos infecciosos como se las infecciones del sistema nervioso central. (13). Los pacientes que presentan este síndrome se caracterizan por presentar los síntomas entre los 3 a los 7 meses de vida, (12, 13, 14, 15) dichos síntomas se caracterizan por presentar espasmos en flexión o extensión, retraso psicomotor y alteraciones electroencefalográficas. Los síntomas se caracterizan por la contracción brusca breve, generalmente bilateral y simétrica de los músculos del cuello, tronco y miembro generalmente de las partes flexoras conocidos como espasmo en flexión (1, 2, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19) los espasmos pueden ser en flexión, en extensión y mixtos, siendo los espasmos en flexión los más frecuentes. Los espasmos infantiles se presentan preferentemente en los límites entre el sueño y vigilia, usualmente al despertar, siendo infrecuente que persistan durante el sueño. (1, 2, 13, 15). Además se acompañan de pérdi-

da del estado de conciencia, así como se ha encontrado frecuentemente estos pacientes presentan pérdida de la sonrisa social, pérdida de la atención visual antes del inicio de las convulsiones. (4, 19). Algunos de los niños presentan retraso del desarrollo antes del inicio de las convulsiones y otros la desarrollan posteriormente como una forma de regresión neurológica. (2). Las crisis convulsivas se presentan de menor a mayor intensidad, iniciando con una duración de 5 segundos, hasta posteriormente durar hasta 30 segundos cada episodio. Una de las claves diagnosticas de los pacientes con SW, es el hallazgo electroencefalografico el cual, es la hipsarritmia con ondas lentas de alto voltaje. (2, 4, 6, 12, 20, 21). Con amplitud variable, espigas y ondas de muchos focos, las cuales varían con el tiempo, además hay falta de la sincronía el cual le da un aspecto caótico al EEG. Cabe mencionar que la típica apariencia es más probable en las etapas tempranas de los espasmos infantiles y además cuando su inicio es temprano. (2, 4, 5, 12, 21).

En relación al tratamiento de los pacientes con síndrome de West existe una amplia variedad de medicamentos utilizados y según los estudios realizados los resultados en relación a la efectividad de estos, varía en cada uno de dichos estudios. Entre estos medicamentos podemos mencionar la ACTH, Acido Valproico, vigabatrina, por mencionar algunos. (14).

PACIENTES Y MÉTODOS: Se trata de un estudio transversal descriptivo con un componente correlacional realizado en la consulta externa de neurología pediátrica del Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas a partir de Enero 2011 a Diciembre 2012. La población en estudio lo conformaron todos los niños con SW que asistieron a consulta en este periodo de tiempo. Se recolectó los datos a partir del expediente clínico y

mediante una entrevista con la madre luego de que firmaron en aprobación el consentimiento informado. El instrumento estaba constituido de 8 preguntas cerradas y abiertas sobre género, condición al nacer, antecedentes familiares, evolución y características de las convulsiones y Estudios de imagen (TAC y EEG). El análisis de los datos se realizó en Epi Info versión (3.5.3). Las pruebas estadísticas utilizadas fueron medidas de tendencia central como ser la frecuencia, tasa, proporción y porcentaje.

Resultados: Un total de 15 paciente fueron evaluados en la consulta externa de neurología pediátrica con el diagnostico de síndrome de West, entre el periodo de enero del 2011 a junio del 2012.

Como se puede observar en la tabla No.1: de 9 nuestros pacientes evaluados presentan el antecedente de haber nacido de forma prematura, así como 5 de ellos presentaron el antecedente de haber presentado asfixia.

Tabla. No. 1

Antecedentes natales en pacientes con Síndrome de West, HMCR, 2011-2012.

Antecedentes Natales	N = 15	% = 100
Prematurez		
Si	9	60.0%
No	6	40.0%
Asfixia		
Si	5	33.3%
No	10	66.7%

En nuestro estudio los pacientes con Síndrome de West del género masculino son los que presentan una mayor prevalencia. Y además la edad de aparición de los síntomas en nuestros pacientes con SW fue entre los 4 y 7 meses. Ver tabla 2.

Tabla. No. 2

Características de los pacientes con Síndrome de West de acuerdo a género y edad de aparición de los síntomas en el HMCR

Características	N = 15	%
Genero		
Masculino	11	73.3%
Femenino	4	26.7%
Edad en Meses		
1-3 meses	2	13.3%
4-7 meses	12	80%
8-12 meses	1	6.7%

Solo a 3 pacientes se les pudo realizar TAC cerebral, a 2 de ellos se encontró displasia cerebral. Y además 1 de los pacientes presento infección del sistema nervioso central, en la edad postnatal.

DISCUSIÓN:

Las formas graves de la epilepsia, como es el SW, están presentes en nuestra población. Encontramos una prevalencia del 0.2% y al igual que en otros estudios, afecta principalmente a varones, aunque con una proporción varón mujer mayor de 2.5:1 a diferencia de 1.5:1 en otras latitudes. Sin embargo la edad de inicio de los síntomas si concuerda con estudios realizados por otros investigadores.

Los factores asociados principales concuerdan con los estudios de Otahara y Cusmai que son los antecedentes natales de prematurez y asfixia. Esto nos lleva a recalcar la importancia del control prenatal y la atención médica apropiada durante el nacimiento como una forma de prevenir que se presenten nuevos casos del SW. Los resultados tomográficos en los estudios de Kurokawa, Matsumoto y Otahara y el nuestro concuerdan con la presencia de la displasia cerebral. Aunque no logramos clasificar el tipo de SW según los hallazgos tomográficos como criptogénicos o sintomáticos, ya que solo 3 pacientes se realizaron la TAC cerebral por mal funcionamiento del tomógrafo y falta de recursos económicos familiares, recalcamos la importancia de los métodos diagnósticos como el EEG y TAC como herramientas esenciales para el diagnóstico y manejo apropiado de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Casas Fernández C. Epilepsias entre un mes y el año de vida: Síndrome de West. En: Epilepsia, Primera edición Editorial ERGON, 2003. Pag 355- 66.
2. Eleanor C. John P, Stuart W. The
3. Fernandez M. Rufo C, M. Síndrome de

- West ligado al cromosoma X. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 70 (1): 85–105.
4. Wong M., Trevathan E. .. Infant spasm, *Pediatric Neurology*. 2001; 24 : 89-98.
 5. Korff C, Nordli D. Epilepsy Syndromes in Infancy. *Pediatric Neurology* April 2006, 34 (4): 253- 63.
 6. Kramer U, Watemberg N, Efficacy of corticosteroid therapy in treating epileptic encephalopathies and refractory epilepsies other than West syndrome, *Journal of Pediatric Neurology* 2006; 4: 147– 53.
 7. Roberto H. Ricardo O., Infantile spasms in Down syndrome: a good response to vitamin B6. *Journal of Pediatric Neurology* 2004; 2 (1): 15-19.
 8. Edwin T. Infantile Spasms and Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol* 2002; 17; 2S9.
 9. Tomoyuki T MD, Anri H. MD, Delayed Myelination at the Onset of Cryptogenic West Syndrome, *Pediatric Neurology* December 2007, Volume 37, Issue 6, Pages 417-420.
 10. Edith R. Monika T. Familial Idiopathic West Syndrome *Child Neurol* 2000; 15; 249.
 11. Konstantinos A. Voudris, E. Infantile Spasms in an Infant With Cytomegalovirus Infection Treated With Ganciclovir. *J Child Neurol* 2004; 19.
 12. Philippe M. Vassili V. Syndrome in a Patient With Methylmalonic Aciduria *J Child Neurol* 2010; 25; 94.
 13. Albia J. Pozo A. Síndrome de West: Etiología, Fisiopatología, Aspectos Clínicos y Pronóstico. *Rev Cubana Pediatr* 2002; 74 (2): 151-61.
 14. Maria A. Karen E. Long-Term Outcome of Symptomatic Infantile Spasms Established by Video-Electroencephalography (EEG) Monitoring, *J. Child Neurol* 2008; 23; 1288.
 15. Natalio F. Ricardo C. Vigabatrin as a first choice drug in the treatment *J Child Neurol* 2000; 15; 161.
 16. Konstantinos A, Eleni A. Infantile Spasms in an Infant With Cytomegalovirus Infection Treated With Ganciclovir. *J. Child Neurol* 2004; 19.
 17. Joshua G. Jessica S, Epileptic Spasms: A Variety of Etiologies and Associated Syndromes, *J Child Neurol* 2008; 23; 407.
 18. Jun T, Noriyuki A, Early onset West syndrome with cerebral hypomyelination and reduced cerebral white matter, *Pediatric Neurology*, May 2008, Volume 30, Issue 5, Pages 349-355.
 19. Epilepsy in children, Prof Renzo Guerrini February 2006, Volume 367, Issue 9509, 11 Pages 499-524.
 20. Donald Shields. West's Syndrome. *W J Child Neurol* 2002; 17; S76.
 21. Su Jeong You MD, PhD. Heung Dong Kim MD, PhD, Factors Influencing the Evolution of West Syndrome to Lennox-Gastaut Syndrome *Pediatric Neurology*, August 2009, Volume 41, Issue 2, Pages 111-113.