

Síndrome de West

West Syndrome

■ Arroyo Cartagena María Fernanda¹, Jaramillo Oyervide Julio Alfredo².

RESUMEN

El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica de causa aún desconocida que inicia en los primeros 2 años del desarrollo. Se han descrito algunas hipótesis acerca de la causa como: "la reacción de un cerebro inmaduro a un daño" o "el desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral".

El síndrome de West se caracteriza por la presencia de la triada clásica: espasmos musculares, hipsarritmia y deterioro neurológico. El tratamiento consiste principalmente en la administración de anticonvulsivantes (Ácido Valproico, Vigabatrín, Benzodiazepinas) para evitar mayor daño cerebral.

El objetivo de esta revisión es describir el síndrome de West ampliamente. Según varios autores como Ruggieri, Dehli, Pozo, entre otros, señalan que los niños con síndrome de West presentan algún tipo de deterioro neurológico ya sea cognitivo o motor, para lo cual la fisioterapia, terapia ocupacional y la estimulación temprana ayudan a superar el retraso motor o cognitivo y así mejorar la calidad de vida de los niños.

La revisión concluye que el síndrome de West no es un síndrome muy común pues afecta a 1 de cada 2000 o 4000 niños, de predominio en varones y representa el 47% de las epilepsias del primer año de vida.

Palabras clave: Espasmos infantiles, Disfunción cognitiva, trastornos neurocognitivos, encefalopatías.

ABSTRACT

West syndrome is an epileptic encephalopathy, its caused is unknown, and it begins in the 2 first years of development. Some hypotheses about the cause have been described as: "the reaction of an immature brain to damage" or "the imbalance of neurotransmitters in the brain stem".

West syndrome is characterized by the presence of the classic triad: muscle spasms, hypsarrhythmia and neurological impairment. The treatment consists mainly in the administration of anticonvulsants (Valproic acid, Vigabatrin, Benzodiazepines) to prevent further brain damage.

The objective of this review is to describe the West syndrome widely. According to several authors such as Ruggieri, Dehli, Pozo, among others, they state that children with West syndrome have some type of neurological impairment either cognitive or motor. Physical therapy, occupational therapy and early stimulation help to overcome motor or cognitive delay and improve the quality of children life.

The review concludes that West syndrome is not a very common syndrome since it affects 1 in 2,000 or 4000 children, predominantly in males and represents 47% of the epilepsies of the first year of life.

Keywords: Spasms infantile, Cognitive Dysfunction, Neurocognitive Disorders.

VOLUMEN 36 | Nº 2 | NOVIEMBRE 2018

FECHA DE RECEPCIÓN: 22/6/2016
FECHA DE APROBACIÓN: 24/10/2018
FECHA DE PUBLICACIÓN: 16/11/2018

1. Hospital José Carrasco Arteaga (IESS)
2. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca.

Revisión Bibliográfica |
Bibliographic Review

Correspondencia:
maferac1@hotmail.com
Dirección:
Urb. Vista al Río. Calles Cuzco y Av. 24 de Mayo.
Telefonos:
4035255-0991019793
Azuay -Ecuador

INTRODUCCION

El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica de causa aún desconocida y de comienzo temprano, entre los 6 meses y los 2 años de vida. Se caracteriza por la presencia de espasmos en flexión, junto con alteraciones del EEG (intercrítico de hipsarritmia) y deterioro neurológico (retraso del desarrollo motor) [1].

El primero en describirlo fue el Dr. West en 1841 al notificar que su hijo padecía "una forma muy rara y singular de convulsión propia del niño pequeño". En 1951, Vázquez y Turner denominan epilepsia en flexión generalizada a un cuadro caracterizado por la presencia de espasmos en flexión, junto con alteraciones "específicas del EEG y deterioro neurológico". En 1952, Gibbs y Gibbs lo denominan espasmos infantiles con hipsarritmia o síndrome de West a la triada clásica del síndrome: espasmos infantiles, deterioro neurológico y trazado EEG de hipsarritmia [2].

En 1992, la Comisión de Epileptología Pediátrica de ILAE planteó el criterio de que "la asociación de espasmos e hipsarritmia define al síndrome de West" y que el síndrome de West está frecuentemente asociado con retardo mental [3].

Epidemiología:

El síndrome de West tiene una incidencia de entre 1/2.000 y 1/4.000, representa el 47% de las epilepsias del primer año de vida, es la epilepsia más común en esa edad y predomina ligeramente en varones [4]. El pico de incidencia de los espasmos infantiles se sitúa entre los 3-9 meses de edad [5].

En un estudio retrospectivo realizado en el Departamento de Pediatría del Hospital Central de Asturias, en 20 niños diagnosticados con SW entre los años 1993 y 2001 el 60% de los casos fueron varones con una relación varón: mujer de 1,5:1. El inicio de los espasmos osciló entre los 2 y los 14 meses de vida, con una edad media de inicio de 7,4 meses (DE 3.5 meses). Se clasificaron el 80% de casos como sintomáticos (16 casos), el 15% como criptogénicos (3 casos) y el 5% idiopáticos (1 caso) [6].

En otro estudio realizado en el Hospital Materno-Infantil Virgen del Camino de Pamplona (Navarra-España), cuyo objetivo fue calcular la incidencia anual de epilepsia, la distribución de los tipos de epilepsias y síndromes epilépticos en la población infantil, durante enero del 2003 hasta diciembre del 2005, el 44,4% de los casos estudiados de epilepsia corresponden a Síndrome de West [7].

No existen datos a nivel nacional, sin embargo, en

un estudio realizado en Lima, Perú se encontró una incidencia de 1 por cada 2640 niños. Estos estudios se han generalizado para Latinoamérica [10].

Clasificación:

Etiológicamente, podemos dividir el SW en tres grandes grupos:

Síndrome de West sintomático: incluye entre el 60 y el 90% de los casos de SW, los cuales se asocian a algún tipo de afectación cerebral; en general, estas formas tienen un mal pronóstico, con afectación psicomotora y mala respuesta a la terapéutica [4].

Síndrome de West idiopático. En este grupo se encuentran entre el 5 y el 10% de los pacientes con SW en los que no se identifica etiología y no parecen padecer una encefalopatía oculta. Estos niños no tienen antecedentes prenatales o perinatales, y su desarrollo psicomotor es normal hasta el comienzo de los espasmos. Se caracterizan por presentar espasmos e hipsarritmia simétrica. En general, el deterioro psicomotor es leve [4].

Síndrome de West criptogénico. No se identifica una causa clara ni se evidencia una alteración cerebral, pero, por la evolución de estos pacientes, parece haber una afectación cerebral "oculta" no identificada. En general, estos niños tienen un retraso en el desarrollo psicomotor previo al comienzo de los espasmos [4].

Fisiopatología

La fisiopatología del síndrome de West es desconocida, sin embargo, existen varias hipótesis que intentan dar una explicación a este proceso. Debido a que el inicio del síndrome de West se da a temprana edad (periodo crítico de formación de las dendritas y la mielinización) se piensa que los espasmos musculares se dan como una respuesta inespecífica a cualquier daño causado en un cerebro inmaduro.

Hrachovy y colaboradores plantearon que un desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral podría ser responsable de los espasmos y de la hipsarritmia, ya sea como resultado del incremento de la actividad de los sistemas adrenérgicos y/o serotoninérgicos o por la disminución de la actividad del sistema colinérgico.

Diversas lesiones corticales como las malformaciones cerebrales, los síndromes neurocutáneos, entre otras, pueden constituir otras causas del síndrome de West, lo que sugiere la participación de la corteza cerebral en su origen.

Otros autores han planteado la participación de

estructuras subcorticales aumentando la actividad metabólica del núcleo lenticulado y del tallo cerebral; un desequilibrio en los niveles séricos de las citosinas o también a la participación de la hormona liberadora de corticotropina que actúa sobre la hipófisis y favorece la liberación de la hormona adrenocorticotropa (ACTH) provocando una sobreproducción de dicha hormona que ocasiona hiperexcitabilidad neuronal y crisis [8].

Patologías Asociadas:

El Dr. Paúl S. Jellinger en hallazgos neuropatológicos en 214 casos de síndrome de West de la literatura (casos registrados) y 50 autopsias, distinguió cuatro grupos de patologías asociadas:

1. Lesiones embriofetales incluyendo: a) Malformaciones cerebrales o trastornos del desarrollo (liscencefalias, microencefalías, micropoligiria, hemimegalencefalia, agenesia del cuerpo caloso, esclerosis tuberosa, heterotopías, displasias y microdisplasias corticales). b) Trastornos metabólicos (leucodistrofias, neurolipidosis, enfermedades de Leigh y Alpers, aminoacidopatías).
2. Encefalopatías perinatales y posnatales.
3. Lesiones combinadas embriofetales y perinatales o posnatales (particularmente la asociación de microdisplasias con cambios anóxicos o vasculares secundarios).
4. Lesiones cerebrales agudas vasculares e inflamatorias.

Las patologías que más se observan son aquellas que incluyen trastornos en la migración neuronal [3].
Manifestaciones Clínicas

El síndrome de West se inicia durante el primer año de vida, y es más frecuente entre los 3 y 7 meses de edad. Se caracteriza por presentar espasmos que son la contracción brusca, generalmente bilateral y simétrica de los músculos del cuello, tronco y miembros. Se acompañan de una breve pérdida de la conciencia [8].

Algunos autores señalan que existen 3 tipos principales de espasmos: en flexión, extensión y mixtos; siendo estos últimos los más frecuentes, seguido de los espasmos en flexión y los menos frecuentes son los espasmos en extensión.

Según algunos autores no parece existir una relación entre el tipo de espasmos y el pronóstico o la etiología. En un mismo paciente se puede presentar varios tipos de espasmos o incluso cambiar en el mismo periodo, o a su vez presentar espasmos aislados (salvas), los cuales pueden manifestarse de 1- 60 veces en un día. Las salvas de espasmos ocurren en

los periodos de relajación o descanso (al despertar o antes de dormirse).

Un gran número de pacientes con síndrome de West presenta retraso del desarrollo psicomotor antes de que inicien los espasmos. Entre los signos importantes de deterioro psicomotor se encuentran: la pérdida del seguimiento visual, de la prehensión voluntaria de los objetos y la aparición de hipotonía. El desarrollo psicomotor permanece normal en el 55% de los pacientes [8].

Tratamiento:

Tratamiento farmacológico: No existe un protocolo universal aceptado para el manejo del síndrome de West, pero los médicos utilizan anticonvulsivantes para disminuir los espasmos y el daño causado por los mismos. Los fármacos más utilizados son: ACTH (Hormona Adrenocorticotrófica), Vigabatrín, Ácido Valproico, Benzodiazepinas [9].

Tratamiento quirúrgico: Se considera su uso cuando no se han obtenido buenos resultados con el tratamiento farmacológico. La extirpación quirúrgica de focos epileptogénicos, como displasias corticales o tumores ha demostrado utilidad, pero no es fácil identificar áreas epileptogénicas antes de los 18 meses aun con la tomografía con emisión de positrones [9].

Tratamiento fisioterapéutico: Como se mencionó anteriormente el retraso en el desarrollo psicomotor es común, incluso antes de la aparición de los espasmos y es detectable en edades tempranas.

En la literatura revisada la información sobre los efectos de la fisioterapia en estos niños y la evolución en su desarrollo motor es escasa. Por lo que, desde el punto de vista fisioterapéutico nos enfocamos en el niño con un diagnóstico funcional en el CIE 10: F84, trastorno generalizado del desarrollo; cuyo objetivo de tratamiento es: conseguir un desarrollo motor acorde a la edad del niño o por lo menos dirigido a mantener y/o mejorar la calidad de vida de los niños con síndrome de West. Se pueden utilizar técnicas como: Vojta, Bobath, facilitación muscular propioceptiva, reeducación muscular, entre otras.

Pronóstico

El pronóstico global del síndrome de West es grave. El retardo mental ocurre en el 90 % de los casos y con frecuencia se asocia con déficit motor, trastornos de conducta y rasgos autísticos. La mortalidad es del 5%. De 55 a 60 % de los niños con síndrome de West desarrollan posteriormente otros tipos de epilepsia como el síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias con crisis parciales complejas [9].

Un factor importante que contribuye a emitir un pronóstico, es si el paciente inicialmente se clasifica como criptogénico/idiopático o sintomático. El pronóstico es mejor en los casos idiopáticos (desaparición de las crisis y desarrollo psicomotor normal); los casos criptogénicos no tienen muy buen pronóstico desde el punto de vista cognitivo, pero el peor pronóstico es en los niños con síndrome de West sintomático (manifestaciones con signos autísticos). [9].

CONCLUSIONES

El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica de origen desconocido que inicia en los primeros dos años de vida; cursa con la triada clásica: espasmos, hipsarritmia y retraso en el desarrollo (varía en cada niño dependiendo del daño cerebral causado por los espasmos).

El tratamiento del síndrome de West consiste específicamente en la administración de fármacos anticonvulsivantes para reducir los espasmos y el daño cerebral causado por los mismos; acompañado de la intervención terapéutica para disminuir el retraso del desarrollo motor y cognitivo del niño.

Cabe mencionar que del 55 a 60 % de los niños con síndrome de West desarrollan posteriormente otros tipos de epilepsias, como: el síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias con crisis parciales complejas. Desde el punto de vista fisioterapéutico, ocupacional y de estimulación temprana se interviene en el tratamiento para potenciar el desarrollo motor y cognitivo de los niños/as con Síndrome de West y reducir la regresión del desarrollo psicomotor.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Arroyo Cartagena María Fernanda. Magister en Desarrollo Temprano y Educación Infantil. Hospital José Carrasco Arteaga - IESS.
Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-1581-8468>

- Jaramillo Oyervide Julio Alfredo. Doctor en Psicología Clínica, Máster en Investigación de la Salud. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca.
Orcid: <http://orcid.org/0000-0002-8279-0637>

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

AM: Idea principal, revisión de la bibliografía, recolección e interpretación de la información, elaboración y redacción del documento final.
JJ: Revisión de la escritura académica.

CONFLICTO DE INTERESES

La autora declara no tener conflicto de intereses de ningún tipo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dehli A. R., Solís D. P., Frigola J. D. J., Gómez F. V., & López C. G. Síndrome de West: factores etiológicos [revista en la Internet]. 2003 [citado 2015 Nov 24]; Bol Pediatr, 43, 13-18. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:8PHIW6hMJ6QJ:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
2. Villarejo F. Tratamiento de la Epilepsia. 1998 [citado 2015 Nov 24]; Síndrome de West. Madrid, Díaz de Santos S.A. p. 102.
3. Ruggieri V. L., Caraballo R. H., Arroyo H. A. Temas de Neuropediatría. 2005 [citado Nov 24]; Síndrome de West: certezas, incógnitas y sorpresas. Buenos Aires, Panamericana. p.14-15.
4. Ruggieri, V. L. Epilepsias de comienzo en la lactancia y la infancia temprana Rev Neurol, [revista en la Internet]. 2004 [citado 2015 Nov 24]; 39(3), 251-262. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:wJjMzls1UV4J:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
5. Fejerman, N. Diagnósticos diferenciales del Síndrome de West. Rev. Neurol, [revista en la Internet]. 2013 [citado 2015 Nov 24] 57(s1). Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:vPkQrIUG0xkJ:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
6. Dehli, A. R., Solís, D. P., Frigola, J. D. J., Gómez, F. V., & López, C. G. Síndrome de West: factores etiológicos. Bol Pediatr, [revista en la Internet]. 2003 [citado 2015 Nov 24] 43, 13-18. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:8PHIW6hMJ6QJ:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
7. Durá T., Yoldi M.E., Gallinas F. Epilepsia infantil en Navarra. Anales Sis San Navarra [revista en la Internet]. 2007 Ago [citado 2015 Nov 24]; 30(2): 207-214. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272007000300005&lng=es
8. Pozo Alonso Albia J., Pozo Lauzán Desiderio, Pozo Alonso Desi. Síndrome de West: etiología, fisiopatología, aspectos clínicos y pronósticos. Rev Cubana Pediatr [revista en la Internet]. 2002 Jun [citado 2015 Nov 24]; 74(2): 151-161. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312002000200009&lng=es
9. Atuesta, A., Reina, D. C., Lozano, W., & Gélvez,

X. Síndrome de West: encefalopatía epiléptica. *Rev Médicas UIS*, [revista en la Internet]. 2009 [citado 2015 Nov 24]; 22(1). Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:C5h9IBSjAqwJ:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5

10. López Poveda LM. Encefalopatía Epiléptica, Síndrome de West (Bachelor's thesis, Universidad Técnica de Ambato-Facultad de Ciencias de la Salud-Carrera Medicina).

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Travieso Téllez Anitery, Lantigua Cruz Araceli, García Ramiro. Estudio clínico-genético de pacientes cubanos con síndrome de West. *Rev Ciencias Médicas* [revista en la Internet]. 2012 Abr [citado 2015 Nov 24]; 16(2): 49-63. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942012000200005&lng=es
2. Pozo Lauzán Desiderio Rafael, Pozo Alonso Albia Josefina, Sayú Stewart José Manuel. El electroencefalograma en el síndrome de West y otras entidades clínicas relacionadas. *Rev Cubana Pediatr* [revista en la Internet]. 2015 Sep [citado 2015 Nov 24]; 87(3): 365-373. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312015000300011&lng=es
3. Souza Víctor M. de Andrade, Pereira Alessandra Marques, Palmini André, Paglioli Neto Eliseu, Torres Carolina Machado, Martínez José Víctor et al. Síndrome de West, autismo e displasia cortical temporal: resolução da epilepsia e melhora do autismo com cirurgia. *J. epilepsy clin. neurophysiol.* [revista en la Internet]. 2008 Mar [cited 2015 Nov 24]; 14(1): 33-37. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-26492008000100008&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/S1676-26492008000100008>
4. Herranz, J. L. Repercusión cognitiva de las epilepsias precoces. *Revista de Neurología*, [revista en la Internet]. 2007 [citado 2015 Nov 24]; 44(S3), S43-S45. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:MLqeiLgaNmkJ:scholar.google.com/+Repercusi%C3%B3n+cognitiva+de+las+epilepsias+precoces&hl=es&as_sdt=0,5
5. Caraballo, R., Cassar, L., Monges, S., Yopez, I., Galicchio, S., Cersósimo, R., & Fejerman, N. Epilepsia mioclónica refleja del lactante: un nuevo síndrome epiléptico reflejo o una variante de la epilepsia mioclónica benigna del lactante. *Rev Neurol*, [revista en la Internet]. 2003 [citado 2015 Nov 24]; 36(5), 0429. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:YGxUL3fQuYEJ:scholar.google.com/+Epilepsia+miocl%C3%B3nica+refleja+del+lactante:+un+nuevo+s%C3%ADn+drome+epil%C3%A9ptico+reflejo+o+una+variante+de+la+epilepsia+miocl%C3%B3nica+benigna+del+lactante&hl=es&as_sdt=0,5
6. Galicchio, S., Cersósimo, R., Caraballo, R., Yépez, I., Medina, C., & Fejerman, N.. Resonancia magnética cerebral en el estudio del síndrome de West. *Rev Neurol*, [revista en la Internet]. 1999 [citado 2015 Nov 24]; 28, 685-687. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:XC4l19JxTk4J:scholar.google.com/+Resonancia+magn%C3%A9tica+cerebral+en+el+estudio+del+s%C3%ADn+drome+de+West&hl=es&as_sdt=0,5
7. Pérez-Delgado, R., Galve-Pradel, Z., López-Pisón, J., Soria-Marzo, A., García-Oguiza, A., & Peña-Segura, J. L. Epilepsia de inicio entre los 3 y 12 meses de edad. Nuestra experiencia de 10 años. *Rev Neurol*, [revista en la Internet]. 2008 [citado 2015 Nov 24]; 47(11), 561-565. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:plaZUS6EhUkJ:scholar.google.com/+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
8. Toro Alonso, V. El juego en alumnos con necesidades educativas especiales: Síndrome de West y otras Encefalopatías Epilépticas. [revista en la Internet]. 2012 [citado 2015 Nov 24]. Disponible en: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:SdmBik4DuAYJ:scholar.google.com/+fisioterapia+en+el+sindrome+de+west&hl=es&as_sdt=0,5
9. Camacho H.T.; Matheus F.; Valdez, G.; Cartolin, R. Efecto de la terapia física y terapia ocupacional en una paciente con Síndrome de West: Reporte de un caso. *Rev Med Hered* [revista en la Internet]. 2014, vol.25, n.4 [citado 2015-Nov 24]; 227-231. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X2014000400008&lng=es&nrm=iso