

NEUROPIEDIATRÍA LA ESTIMULACIÓN DEL NERVIOS VAGO REDUCE TAMBIÉN LOS SIGNOS AUTISTAS

La cirugía es una buena opción en West farmacorresistente

→ El síndrome de West afecta a uno de cada 5.000 nacidos vivos en España y suele aparecer entre los 3 y 12 primeros meses de vida.

Existen varias alternativas terapéuticas eficaces, pero es necesario establecer un buen control antes de que evolucionen los afectados.

■ Clara Simón Vázquez

El síndrome de West está caracterizado por crisis epilépticas acompañadas de espasmos de etiología variada, entre las que se encuentran lesiones cerebrales o metabólicas. Estos pacientes suelen evolucionar con la edad a síndrome de Lennox-Gastaut, por lo que es necesario establecer un buen control precoz.

Agustín Legido, jefe de la Unidad de Neuropediatría del Hospital Infantil Saint Christopher, en Filadelfia, ha explicado que el síndrome de West muestra una presentación clara de las crisis, que se determina en unos patrones determinados del electroencefalograma. El neuropediatra ha participado en el II Congreso Internacional de la Fundación Síndrome de West, que ha contado con la colaboración de la Fundación Ramón Areces, de Madrid.

Existen diversos tratamientos farmacológicos que ofrecen buenos resultados en el manejo de estos niños, pero hay un grupo de pacientes resistentes a las terapias disponibles en los que la cirugía puede ser una buena opción, "siempre y cuando no se presente como



Nuria Pombo, Nieves Pombo, Miguel Angel Barbero, de la Fundación Síndrome de West, y Agustín Legido (sentado).

epilepsia generalizada".

No obstante, Legido se ha referido a la utilidad de las cirugías en tiempos para las epilepsias acompañadas de esclerosis tuberosas, "ya que hay varios focos implicados".

En las primeras fases de la enfermedad, la dieta cetogénica muestra beneficios en estos pacientes. "Lo que hace este tipo de alimentación es volver al organismo más

ácido y parece ser que se traduce en una menor incidencia de crisis".

La indicación de la estimulación del nervio vago se centra en los niños que además presentan rasgos autistas. "Se ha constatado que el procedimiento también controla estos síntomas".

Legido ha comentado que existe una amplia oferta de tratamientos para estos pa-

cientes, por lo que la tendencia se dirige a que cada enfermo reciba la atención necesaria.

Características claves

La Fundación Síndrome de West ha efectuado un registro para conocer la situación de sus asociados y ha determinado que su forma más común es la sintomática, seguida de la criptogénica (que es más frecuente en niños -30 por ciento- que en niñas, 19 por ciento).

Del citado informe, presentado por Nieves Pombo, socióloga de la mencionada fundación, hay que destacar que el 22 por ciento desconoce el tipo exacto de síndrome de West que padece y el 3 por ciento de los diagnosticados presenta síndromes asociados.

Los problemas prenatales constituyen la causa más frecuente del síndrome, que suponen el 35 por ciento, etiopatogenia que es de origen desconocido en el 47 por ciento de los casos.

Con respecto a las causas perinatales, Pombo ha destacado que representan el 16 por ciento y las más frecuentes son la encefalopatía hipóxico-isquémica y la leucomalacia periventricular.



Harumi Yoshinaga, del Hospital Infantil de Okayama, en Japón.

LAS DESCARGAS SE LOCALIZAN EN EL OCCIPITAL

"Los niños prematuros con LPV tienen más probabilidad de desarrollar el síndrome"

■ Rocío Rodríguez

"Si antes de los cuatro meses de vida los bebés tienen epilepsia, es muy probable que desarrollen síndrome de West. Según nuestros estudios, hay que tratar intensamente con fármacos anti-epilépticos a los niños prematuros con leucomalacia periventricular (LPV) que tuvieron ataques epilépticos antes de los tres meses de edad corregida para prevenir que aparezca West", ha explicado a DM Harumi Yoshinaga, profesora asociada de Neurología Infantil de la Facultad de Medicina y neuropediatra del Hospital Infantil de Okayama (Japón), que ha intervenido en este congreso.

Yoshinaga ha señalado que, a través de pruebas como la MRI (imagen por resonancia magnética) o el Spect (tomografía por emisión de fotones), se puede diagnosticar, confirmar y diferenciar el síndrome de West respecto a otras enfermedades. "El síndrome de Down suele derivar en West", según Yoshinaga.

Su equipo ha realizado exámenes EEG (electroencefalograma) en 116 bebés, 45 de los cuales habían tenido descargas epilépticas en la primera infancia. De éstos, 26 desarrollaron West. Los resultados sugieren que la diferencia de lesión cerebral tiene que ver tanto con las características topográfi-

cas -áreas en las que se localizan las descargas epileptiformes- como con la edad en la que aparecen esas primeras descargas.

Lóbulo occipital

Así, sus estudios revelan que cuando la mayoría de las descargas epileptiformes se dan en el lóbulo occipital se desarrolla más West. "La hipsarritmia y los espasmos tónicos aparecen de forma casi simultánea de los cuatro a los seis meses de edad corregida", según Yoshinaga.

"Si el niño tiene PVL en el lóbulo occipital es muy posible que desarrolle West. La mayoría de bebés que desarrollan PVL son prematuros, por lo que se puede decir que los prematuros tienen más probabilidad de tener West que los bebés a término", ha afirmado Yoshinaga.

Cuando aparecen los primeros síntomas, "si los espasmos son tónicos es demasiado tarde para frenar la aparición de la enfermedad; si no lo son se puede frenar", ha indicado Yoshinaga, que también ha explicado las diferencias en los tratamientos aplicados en Japón con respecto a Estados Unidos y Europa. Por ejemplo, mientras que en el viejo continente la vigabatrina es el tratamiento de elección para la esclerosis tuberosa, en Japón está prohibido su uso, ya que está asociada con la pérdida de visión lateral.

LA TERAPIA DEBE TENER UNA DURACIÓN CORTA

Las dosis bajas de hormona ACTH evitan las toxicidades

■ Ana Callejo Mora

La hormona adrenocorticotropa o corticotropina (ACTH) continúa siendo el tratamiento de elección en síndrome de West ya que es segura cuando se administra en dosis bajas durante un corto periodo. "Hemos comparado ACTH natural y ACTH sintética. Esta última puede provocar efectos secundarios, pero desgraciadamente la natural sólo está disponible en Estados Unidos por motivos económicos. En Europa administramos la hormona sintética en días alternos porque su acción es prolongada", ha explicado Raili Riikonen, neuropediatra del Hospital Infantil de Kuopio (Finlandia).

Según Riikonen, el futuro se encuentra en los factores neurotróficos. Uno de ellos, "el factor de crecimiento similar a la insulina (IGF-1), podría ser un tratamiento potencial en algunos trastornos progresivos neurodegenerativos con un bajo nivel de IGF-1 en el líquido cefalorraquídeo". Es el caso de los niños con encefalopatía progresiva con edema, hipsarritmia y atrofia óptica. Sin embargo, ha señalado que "nos preocupa que el IGF-1 pueda cruzar la barrera hematoencefálica. Sabemos que se dirige al cerebro y hace picos muy pronunciados. Esto es negativo porque baja la glucosa en sangre y podría tener efectos



Raili Riikonen, del Hospital Infantil de Kuopio, en Finlandia.

perjudiciales a largo plazo". El equipo de Riikonen, junto con la Universidad de Helsinki (Finlandia) y el

Instituto Biomédico de Upsala (Suecia), está realizando una investigación en niños en esta línea.