la enfermedad

{xtypo_dropcap}Q{/xtypo_dropcap}ué es el Síndrome de West:

El síndrome de West se denomina también de los Espasmos Infantiles y pertenece al grupo de lo que se llama "Encefalopatías epilépticas catastróficas". Los espasmos infantiles son un tipo especial de ataque epiléptico que afectan fundamentalmente a niños menores de un año de edad.

Se distinguen dos grupos de pacientes:

-

Sintomático: hay previamente signos de afectación cerebral o por una causa conocida.

-

Criptogénico: se intuye causa sintomática, pero está oculta y no se puede demostrar.

{xtypo_dropcap}S{/xtypo_dropcap}ÍNTOMAS:

Espasmos flexores, extensores y mixtos

Consisten en contracciones súbitas generalmente bilaterales y simétricas de los nódulos del cuello, tronco y extremidades. La contracción más típica es la de flexión. La duración aproximada de cada episodio es aproximadamente de 2 a 10 segundos, durante la cual puede haber ausencia. Los espasmos pueden acompañarse de: alteraciones respiratorias, gritos, rubor, movimientos oculares, sonrisa, muecas...

Retraso psicomotor

Hay pérdida de habilidades adquiridas y anormalidades neurológicas como:

- Diplejia (parálisis que afecta a partes iguales a cada lado del cuerpo)

- Cuadriplejia (parálisis de los cuatro miembros: tetraplejia)

- Hemiparesia (debilitamiento o ligera parálisis de una mitad del cuerpo)

- Microencefalia (cabeza pequeña)

Electroencefalograma característico

Enlentecimiento y desorganización intensos de la actividad eléctrica cerebral, que se conoce como hipsarritmia.

En el curso del proceso los lactantes pierden la sonrisa, abandonan la prensión de los objetos y seguimiento ocular, se vuelven irritables, lloran sin motivo y duermen peor. Disminuye el tono muscular y si la situación se prolonga el deterioro es importante. Es frecuente que en muchos pacientes el retraso mental se manifieste antes de los espasmos; en estos casos, en general se consideran como probablemente sintomáticos.

CAUSAS:

Síndrome de West sintomático: casi siempre consecuencia de una lesión cerebral que puede ser estructural o metabólica.

Síndrome de West criptogénico: de causa desconocida, pero éstos van disminuyendo según avanzan las técnicas de diagnóstico y se pude conocer la causa, pasando a ser sintomáticos.

Síndrome de West idiopático: la Clasificación Internacional de las Epilepsias y síndromes epilépticos no reconoce la etiología idiopática del Síndrome de West, pero varios autores han reportado la existencia de dicha etiología. El término idiopático incluye aquellos casos en los que no existe una lesión estructural subyacente ni anomalías neurológicas y existe predisposición genética.

Se puede considerar que cualquier lesión en el encéfalo que afecte al niño puede ser el desencadenante de un Síndrome de West:

- Isquemia antes del nacimiento o incluso durante el mismo.
- Desórdenes dentro del útero, especialmente infecciones como la toxoplasmosis, la rubéola y los citomegalovirus.
- Disgenesias (desarrollo defectuoso) cerebrales.
- Desórdenes metabólicos.
- Anomalías cromosómicas...

EPIDEMIOLOGÍA:

Aparece durante el primer año de vida, sobre todo entre los 4 -7 meses. Afecta más frecuentemente a varones.

La incidencia es de 1 cada 4000-6000 nacidos vivos.

DIAGNÓSTICO:

Debido a que se produce una pérdida del contacto social y lentitud en la progresión de todas las conductas es fundamental establecer el diagnóstico y el tratamiento cuanto antes, pues al desaparecer los espasmos y la hipsarritmia se produce simultáneamente una mejoría en la progresión psicomotora.

El diagnóstico debe reunir una triada característica consistente en :

- Espasmos masivos infantiles.
- Retardo o deterioro del desarrollo psicomotor y/o mental.
- Alteraciones electroencefalográficas, usualmente del tipo de hipsarritmia.

Métodos diagnósticos: ultrasonido craneal, tomografía, resonancia magnética, análisis de sangre, análisis de orina, punción lumbar...

PRONÓSTICO:

Depende de la causa de la enfermedad. Se ha observado curación completa en los casos de Síndrome de West idiopático, en los demás las secuelas neurológicas y psicomotrices son severas. Los niños desgraciadamente tienen mal pronóstico ya que muchos de ellos presentarán crisis no controladas y un retraso mental. La razón de su gravedad parece ligada al momento evolutivo del niño cuando se presenta la enfermedad.

TRATAMIENTO:

Fármacos:

Inicialmente se administra piridoxina, que es una vitamina, para descartar la posibilidad de crisis por falta de esa vitamina.

El tratamiento sigue siendo motivo de polémica y la comunidad médica tiene un seria inercia para abandonar el ACTH como base del tratamiento, variando mucho de unos países a otros.

Vigabatrina

Es de primera elección porque tiene menos efectos tóxicos y se han asociado menos recaidas. Su uso se ha visto frenado por la posibilidad de ocasionar déficit de visión por reducción de los campos visuales.

ACTH

Fue el primero en demostrar su eficacia. El problema de este tratamiento es su toxicidad: mortalidad de 5%, infecciones intercurrentes, hipertensión arterial, hemorragia cerebral, anomalías cardíacas, hirsutismo sedación y somnolencia.

Ácido Valproico

Estudios demostraron que podía obtenerse el control de las crisis en 25-50% de los pacientes.

Prednisona

Muy eficaz en el tratamiento de las convulsiones. Se acompaña frecuentemente de efectos secundarios: apetito, aumento de peso, irritabilidad, tensión arterial alta, azúcar elevado, potasio en sangre disminuido.

Dieta cetógena:

Dieta muy estricta y a base de grasas indicada para aquellos niños más mayores y ofrece buenos resultados en la mitad de los niños que la toman. Existe riesgo de causar una deficiencia de requisitos dietéticos esenciales.

Cirugía:

En los niños que hay una lesión evidente en el cerebro y a los que se compruebe que la lesión es responsable de la enfermedad.

{quickdown:3}

{quickdown:6}

{quickdown:5}

{quickdown:4}