MEDICAS UIS
REVISTA DE LOS ESTUDIANTES DE LA UNIVERSIDAD INDUSTRIAL DE SANTANDER

Presentación de caso

Síndrome de West: encefalopatía epiléptica

*Adriana Atuesta **
*Diana Carolina Reina **
*Wilson Lozano ***
*Ximena Gélvez **

RESUMEN
El síndrome de West es un tipo de epilepsia que se presenta principalmente en edades tempranas, se caracteriza por la tríada clásica de espasmos epilépticos, retardo del desarrollo psicomotor y electroencefalograma hipsarrítmico, aunque uno de estos elementos puede estar ausente, desde el punto de vista etiológico se clasifica en idiopático, criptogénico y sintomático. El objetivo de la presente revisión es presentar las características mas importantes del síndrome de West, con las manifestaciones clínicas evidenciadas en una paciente; ya que es una patología poco frecuente en nuestro medio y es importante conocer sus características al momento de realizar el diagnóstico y su respectivo tratamiento. (MED. UIS. 2009;22(1):66-74)
Palabras clave: Hipsarritmia. Espasmos infantiles. Síndrome de West.

Introducción

El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica de comienzo temprano en el período de la niñez, se caracteriza por espasmos infantiles o actualmente son llamados espasmos epilépticos, debido a que el concepto de espasmos infantiles hace referencia a un tipo de convulsiones o a un síndrome epiléptico, ellos consisten en contracciones breves en flexión o extensión o mixtas, éstas últimas se han reportado como las más comunes; generalmente son bilaterales, simétricas y bifásicas. La duración de cada espasmo varía de medio segundo a dos segundos, al comienzo suelen ser aislados, pero posteriormente pueden llegar a generar hasta cien espasmos[1, 2, 25, 27, 35,38].

Por otro lado este término resulta demasiado restrictivo dado que los espasmos pueden observarse también en niños mayores de dos años; además presenta retardo mental o del desarrollo psicomotor y patrones de hipsarritmia[1, 2, 20, 25, 27, 28, 35,37,38].

El retardo psicomotor, el cual se produce a raíz de un daño cerebral, suele surgir durante los primeros meses de vida ya que se evidencia una desproporción entre el desarrollo observado y el esperado para la edad[3]. Este retardo en algunas oportunidades es muy dramático y en otras muy leves. En aquellos casos donde se demuestra un antecedente, el compromiso del neurodesarrollo es habitualmente más severo y en casos criptogénicos suele ser menos grave[32]. Además el patrón de hipsarritmia se caracteriza por puntas y ondas lentas de gran amplitud,

*Estudiante de IV nivel de pregrado. Escuela de Fisioterapia. Facultad de Salud. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga. Colombia.
**Estudiante de X nivel de pregrado. Escuela de Fisioterapia. Facultad de Salud. Universidad Industrial de Santander.
Correspondencia: Sta. Reina Carrera 5w No. 36-41. Bucaramanga. Colombia. e-mail: diana.reina@correo.uis.edu.co
Artículo recibido el 24 de mayo de 2008 y aceptado para publicación el 07 de abril de 2009.

desordenadas, que varían de un momento a otro, tanto en duración como en localización[4,5,25,27,28,30,32,35,37].

A la reunión de estos hallazgos clínicos se le denomina la triada clásica electroclínica siendo ellos los más representativos en las encefalopatías como el síndrome de West, teniendo claro que el síndrome se puede presentar en ausencia de alguno de estos[1, 4, 27, 30, 36].

En el año 1841, el médico inglés William West observó en su hijo de 4 meses de edad una serie de episodios con espasmos en flexión los cuales fueron relatados en una carta dirigida a la revista Lancet titulada "Sobre una forma peculiar de convulsiones del lactante". Por ello a este cuadro patológico se le atribuyó su nombre[1,6,35].

Hacia finales de 1960 se estimó una incidencia de 1/4000-6000 nacidos vivos, informes más recientes del año 2003, señalan una incidencia de 1/2000-4000, representando el 47% de las epilepsias del primer año de vida y se estimó una prevalencia de 0,15 a 0,2 por 1000 en niños menores de 10 años[2,35], con predominio en el sexo masculino, sin embargo en un estudio realizado por Kurakawa y colaboradores(1980) no se obtuvieron resultados estadísticamente significativos para la edad, para las características familiares se encontró una baja incidencia, excluyendo los subgrupos con cualidades genéticas dominantes como la esclerosis tuberosa[4]. El objetivo del presente artículo es revisar las propiedades más importantes del síndrome de West, con las manifestaciones clínicas evidenciadas en una paciente; ya que es una patología poco frecuente en nuestro medio y es importante conocer sus características al momento de realizar el diagnóstico y su respectivo tratamiento.

Presentación del caso clínico

Paciente femenina de 3 años de edad habitante del área metropolitana de Bucaramanga la cual ingresó al servicio de urgencias de la clínica Cañaveral del Instituto de Seguro Social a la edad de 5 meses por manifestar 3 episodios convulsivos en 24 horas, caracterizados por hipertonía, estiramiento de cuello y desviación de la mirada, sin fiebre, con una duración de aproximadamente 3 minutos.

Entre los antecedentes de la paciente se encuentran que es el producto de un primer embarazo pretérmino de 36 semanas por cesárea con hipoxia perinatal severa la cual le ocasionó lesión cerebral retardando su desarrollo psicomotor; sepsis neonatal y sospecha de Enfermedad Cerebro Vascular.

Al examen físico se evidencia retraso en el desarrollo motor, ya que este no corresponde a su edad cronológica debido a que la niña no presentaba sostén cefálico, ni realizaba cambios de posición decúbito prono- supino. Se decidió hospitalizar inmediatamente, con un diagnóstico de síndrome convulsivo. Inicialmente fue tratada con fenobarbital y ácido valproico.

A la edad de 7 meses la niña fue valorada por neuropediatría debido a la reactivación de la crisis convulsiva, se realiza electroencefalograma (EEG) que muestra patrón de hipsarritmia, con lo cual se hace diagnóstico de espasmos infantiles. Al año de edad fue valorada de nuevo por neuropediatría donde presentó la triada electroclínica que permitió el diagnóstico del síndrome de West con espasmos en extensión, hipotonía e hipoactividad, además en el EEG se evidenció frecuentes descargas epileptiformes focales caracterizadas por complejos de puntas y ondas lentas compatibles con un síndrome convulsivo.

El día 02 de marzo de 2006 con 19 meses de edad, ingresa la paciente al servicio de fisioterapia del Hospital Universitario de Santander. Se evalúan reflejos, en-contrándose babinsky positivo, reflejos de agarre constante, reacción positiva de soporte, los cuales no son propios de su edad. También se encuentran reacciones protectivas ocasionalmente en movimientos anteriores y laterales. En la evaluación del tono se evidencia hipotonía leve de -1 en miembros inferiores según la escala de Ashworth modificada, la

paciente no realiza cambios de decúbito voluntarios, en prono realiza extensión y rotación momentánea de la cabeza, además en esta posición tiene movimientos de arrastre. La paciente no tiene control del tronco por lo cual no se puede sentar por si sola y en esta posición la cabeza cae a los lados por falta de control cefálico, es capaz de mover sus extremidades voluntariamente en forma de pataleo y al ponerla de pie realiza marcha automática con plantiflexión y sin cruzar las piernas. La paciente hace seguimiento de sonidos y por corto tiempo seguimiento visual. Además realiza algunos sonidos guturales.

Tras 28 días en sesiones de fisioterapia, se observó que la paciente mejoró su control cefálico y su seguimiento auditivo al igual que su fijación visual.

Correlación básico clínica

Con el fin de asociar este caso clínico en particular con la evidencia encontrada en la literatura se realizaron los siguientes cuestionamientos.

Los hallazgos encontrados en la Paciente son espasmos, hipsarritmia, y retardo psicomotor. ¿A qué se deben estas manifestaciones clínicas?, ¿Qué hacer al momento de diagnosticar la primera crisis de un paciente?, ¿Cuál es la utilidad del encefalograma en la paciente?, ¿Qué consideraciones generales se deben tener en cuenta para la suspensión de medicamentos antiepilépticos?

Estudios plantearon que un desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral podrían ser responsables de los espasmos y de la hipsarritmia, ya sea como resultado del incremento de la actividad de los sistemas adrenérgicos y/o serotonérgicos o por la disminución de la actividad del sistema colinérgico[4,5,25,28,30,35].

De otra parte el retraso en el desarrollo psicomotor se debe al antecedente de hipoxia perinatal, ya que este síndrome es caracterizado por la suspensión o grave disminución del intercambio gaseoso a nivel de la placenta o de los pulmones, es una causa potencial de daño cerebral y puede dar lugar a alteraciones en el desarrollo neurológico posterior del niño tales como lenguaje, percepción y aspectos de motricidad en general[4,23].

Para establecer el tratamiento en una fase aguda de esta patología se debe asegurar que el evento realmente corresponda a una crisis epiléptica y no a otro tipo de evento no epiléptico de origen psicogénico, fisiológico o trastorno del sueño. Por lo cual se debe indagar y clasificar el evento en uno de los tipos de crisis, teniendo en cuenta la edad del individuo[24].

Uno de los medios diagnósticos más utilizados es el EEG por medio del cual se detecta más fácilmente la actividad eléctrica paroxística epileptiforme focal o generalizada, que con su información permite una mejor caracterización del síndrome epiléptico. En ciertos casos pueden inferirse, cuando se han practicado EEG secuenciales, la evolución hacia la mejoría o el deterioro de un determinado síndrome epiléptico[5,25,28].

La decisión de suspender algún antiepiléptico siempre debe ser individual y de acuerdo al tipo de síndrome y debe tenerse en cuenta la opinión del paciente o de su familia. Existen algunos conceptos específicos que deben cumplirse antes de tomar la decisión de suspender la medicación: El individuo debe haber permanecido libre de crisis por un período mínimo de tres años. El examen neurológico debe ser normal, es decir, sin algún tipo de alteración focal cortical. La posibilidad de suspender un antiepiléptico se considera preferiblemente en síndromes idiopáticos[25].

Etiología

En la literatura se describen dos tipos de clasificación que pretenden explicar el origen de este síndrome, según el grupo de trabajo para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la epilepsia, en 1989 propuso dos categorías, una categoría sintomática y otra criptogénica o idiopática, dos años después (1991) separaron el término

criptogénico del idiopático de esta manera introduciéndose una nueva categoría[1,7].

El criterio de clasificación de los pacientes en la categoría sintomática hace referencia al síndrome en el cual las crisis son el resultado de una o más lesiones estructurales cerebrales identificables, mientras el criptogénico se reserva para aquellos que se presume son sintomáticos pero no se ha conseguido identificar la causa y en el idiopático se considera a los pacientes con desarrollo psicomotor normal, hipsarritmia, antecedentes perinatales negativos, ausencia de otro tipo de convulsiones y estudios de neuroimagen normales (Tabla 1)[1,2,4,8].

Existen diversos factores etiológicos prenatales, perinatales y postnatales, que van a repercutir indudablemente en la aparición del síndrome de West (tabla 2)[4].

CAUSAS PRENATALES

Los factores prenatales son los de mayor frecuencia, diversos tipos de malformaciones cerebrales se han asociado al síndrome de West. Si bien los síndromes neurocutáneos como la neurofibromatosis tipo 1, son un factor principal de los casos, la malformación más frecuente es la displasia cortical focal, la cual se ha consolidado a través del tiempo como causa de epilepsia refractaria en los niños[5,9,12,33].

Otra de las causas prenatales importantes son las anomalías cromosómicas principalmente el síndrome de Down pues el 6,4% de 737 pacientes con este síndrome presentan epilepsia y el 12,8% de los pacientes epilépticos con síndrome de Down tienen síndrome de West[10,36].

Las enfermedades metabólicas constituyen causas poco frecuentes en el síndrome de West. La fenilcetonuria es un error innato del metabolismo con graves repercusiones neurológicas y sistémicas, se caracteriza porque la fenilalanina se acumula en los líquidos biológicos y tejidos, conduciendo a retardo mental, signos piramidales, temblor, eczema, microcefalia, crisis epilépticas, retraso

Tabla 1. Clasificación Etiológica del Sindrome de West.

SINTOMÁTICO	• 60-90% • Tienen mal pronóstico, sin embargo se han publicado casos como cuando se presenta junto con el síndrome Down o neurofibromatosis que tienen una mejor evolución. • Hay retraso psicomotor previo. • Generalmente no responden al tratamiento.
SINTOMÁTICO	• 5-10% • Desarrollo psicomotor previo normal. • Hipsarritmia simétrica. • No hay lesiones cerebrales previas. • Algunos se recuperan espontáneamente y no pierden el seguimiento visual. • Después de 8 a 10 años de controladas las crisis, no se presentan otro tipo de crisis epilépticas.
CRIPTOGÉNICO	• No se ha podido determinar la causa etiológica, sin embargo la sintomatología clínica, obliga a pensar en un transtorno que esta por diagnosticarse. • Retraso psicomotor previo. • EEG: No aparece hipsarritmia entre espasmos. • Estos pacientes tienen mal pronóstico. Se ha diagnosticado epilepsia focal occipital o temporal a los 3-4 años de desaparecer los espasmos en un 10-20% de los pacientes. Se relacionan con secuelas del neurodesarrollo: Autísmo.

Adaptada de: Estado del arte en el tratamiento del síndrome de West[2].

Tabla 2. Principales causas sintomáticas del síndrome de West.

Prenatales	• Malformaciones por desarrollo cortical anormal: displasia focal cortical, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, síndrome de Aicardi, lisencefalia, paquigiria, holoprosencefalia, esquizencefalia, agenesia septal, microcefalia congénita. • Anomalías cromosómicas: síndrome de Down, síndrome de Miller Dieker y trisomías. • Infecciones: citomegalovirus, herpes simple, rubéola, toxoplasmosis. • Enfermedades metabólicas: fenilcetonuria, hiperglicinemia no cetósica, síndrome de Leigh, deficiencia de piruvato carboxilasa, y piruvato deshidrogenasa, adrenoleucodistrofia neonatal, deficiencia del complejo I de la cadena respiratoria, deficiencia de nitocromo c oxidasa. • Síndrome congénito: síndrome de Sjogren-Larsson, síndrome de Smith-Lemli-Optiz, enfermedad de Fahr. • Ataque hipóxico-isquémico: poroencefalia, hidranencefalia, leucomalacia periventricular.
Perinatales	• Encefalopatía hipóxico-isquémica, necrosis selectiva neural, leucomalacia periventricular, necrosis isquémica focal y multifocal (poroencefalia, encefalomalacia multiquística). • Hipoglicemia.
Postnatales	• Infección: meningitis bacteriana, absceso cerebral, meningoencefalitis de etiología viral. • Hemorragia y trauma: hemorragiasubdural y subaracnoidea.

Adaptado de: Síndrome de West: etiología, fisipatalogía, aspectos clínicos y pronósticos[4,25,27,28,34,36].

psicomotor, un fuerte olor desagradable (a moho o ratón mojado) en la orina y el sudor, coloración pálida en la piel, cabello rubio y ojos azules[11, 25, 35].

CAUSAS PERINATALES

Las causas perinatales ocupan el segundo lugar tras las causas prenatales. Entre estas se encuentran lesiones difusas causadas por encefalopatía hipóxico-isquémica y lesiones focales como la poroencefalia provocada por transtornos cerebrovasculares que se presentan entre las 28 semanas de embarazo y los primeros 7 días de vida. La hipoxia perinatal caracterizada por apgar bajo, presencia de meconio, necesidad de resucitación y/o compromiso respiratorio o cardíaco postnatal[15] es una de las causas más propensas a ocasionar crisis convulsivas, por lo general todos los estudios concluyen que el 40-50% de los casos de convulsiones son debidos a esto[1]. Además, el nivel crítico de glucosa en sangre para el infante en cifras inferiores a 2,5 mmol/L (45 mg/dL) pueden causar lesión cerebral, dependiendo del tiempo de duración, así como de la frecuencia con que esto ocurre, la gravedad de estos factores aumenta si aparecen otros agentes tales como hipoxia o falta de oxígeno, anemia o infección y pueden aparecer epilepsias de tipo focal o generalizado, generalmente sintomáticas[1,13,25].

CAUSAS POSNATALES

Éstas constituyen las causas menos frecuentes en la génesis del síndrome de West y predominan las meningitis, la hemorragia intracraneal y la encefalitis aguda[1, 4, 25].

FISIOPATOLOGÍA

El mecanismo exacto que explique el síndrome de West se desconoce, sin embargo, se han postulado diversas hipótesis para intentar ofrecer una explicación a este proceso.

En el periodo de 6 meses a 1 año de vida se confirma la corticalización, se completa en parte la mielinización de la sustancia blanca, se encuentra más completo el desarrollo dendrítico y comienzan a aparecer los mecanismos inhibitorios. Por lo general, se piensa que la edad usualmente inicial para el síndrome de West coincide con el período crítico de formación de las dendritas y la

mielinización, lo que puede contribuir a la fisiopatología[1,4].

Desde el punto de vista de la formación de la corteza cerebral durante los primeros meses de vida se aprecia cierto grado de estratificación, la mielinización se inicia en los lóbulos occipitales y parietales, se conforman las sinapsis excitatorias y existen esbozos de corticalización. Las crisis epilépticas en este período de la vida, aunque tienen un predominio focal, pueden ser de tipo generalizadas destacando los espasmos infantiles[1,4,35].

Diagnóstico

Es sencillo de realizar al tener todo los parámetros de la tríada clásica, sin embargo en algunas oportunidades el cuadro clínico puede confundirse con el llanto agudo primario del lactante que se presenta durante el primer trimestre causado por reflujo gastroesofágico, los cuales se caracterizan por movimientos de hiperextensión de cabeza y cuello aunque en ocasiones participa la parte superior del tronco, pero nunca las extremidades además son de tipo e intensidad variable; pueden acentuarse durante e inmediatamente después de las comidas y cesan cuando está dormido[1,8,26,28,31].

Además, los niños con otros problemas neurológicos de base son especialmente difíciles de valorar en ese sentido. La importancia de un diagnóstico rápido consiste en poder iniciar el tratamiento lo antes posible[1, 8, 26, 28, 31].

El progreso en la identificación de casos sintomáticos ha aumentado en los últimos años gracias al avance que se puede atribuir principalmente al mejoramiento en los métodos de neuroimagen, por la generalización y perfeccionamiento de la Tomografía Computarizada y la Resonancia Nuclear Magnética[1, 25, 28].

No obstante, en algunos casos resulta difícil establecer una causa concreta del síndrome de West, bien por coexistir varios factores o por ser difícil precisar el momento preciso en el que se originaron. Las pruebas diagnósticas más empleadas son el EEG que se realiza en todos los casos, la Tomografía Computarizada y la ecografía transfontanelar[1, 25, 28].

Pronóstico

Se considera al síndrome de West como una entidad de mal pronóstico, así como la encefalopatía mioclónica precoz[16]. Muchos estudios se han desarrollado a largo plazo acerca del pronóstico de pacientes con espasmos infantiles. La mayoría de estos pacientes desarrollan un cuadro de epilepsia crónica, retraso mental y otras discapacidades de neurodesarrollo[7, 36].

El retardo mental ocurre en la gran mayoría de los casos, aproximadamente en un 90% y con frecuencia se asocia con retraso motor y trastornos de conducta. La mortalidad es aproximadamente del 5%. Del 55 al 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. Un factor importante que contribuye a emitir un pronóstico, es si el paciente inicialmente se clasifica como criptogénico, idiopático o sintomático[8, 36].

El pronóstico del síndrome de West idiopático es favorable con desaparición de los episodios y un desarrollo psicomotor normal. En los casos criptogénicos la demora en el inicio del tratamiento puede asociarse con un peor pronóstico desde el punto de vista cognitivo. Los niños con síndrome de West sintomático tienen un peor pronóstico. Se ha señalado también que zonas de hipoperfusión multifocal evidenciadas mediante la tomografía computadorizada por emisión de fotón único (SPECT) en pacientes con síndrome de West sintomático, pueden indicar un pronóstico desfavorable[4, 36].

También se ha planteado que el pronóstico neurológico de los niños con síndrome de West y síndrome de Down parece ser mejor que el de los niños con síndrome de West en la población general[4].

TRATAMIENTO

El objetivo es prevenir los factores etiológicos para de esta manera lograr disminuir su incidencia, por ejemplo, realizando un buen control prenatal, una adecuada atención durante el parto y sus posibles complicaciones. No hay un protocolo universal aceptado para el manejo del síndrome de West; los fármacos mas utilizados son los siguientes[8, 25, 28].

ACTH (HORMONA ADRENOCORTICOTRÓFICA)

Existen estudios que determinan que esta hormona es efectiva en los casos sintomáticos, ya que en estos es más difícil controlar la hipsarritmia, se utiliza también para tratamientos a corto plazo de los espasmos y para la desaparición de la hipsarritmia. No hay evidencia suficiente para determinar la dosis óptima de este medicamento[2, 25, 34, 36].

VIGABATRIN

La Vigabatrina ha demostrado tener buena efectividad al compararse con la ACTH. Es un medicamento antiepiléptico no hormonal utilizado en el tratamiento de espasmos, posee una mayor eficacia en pacientes sintomáticos por malformaciones cerebrales. Las crisis ceden en los primeros días luego de administrar el fármaco, mientras que el control del patrón hipsarrítmico puede demorar de 2 a 4 semanas[2, 16, 28, 34].

Infortunadamente, no se ha encontrado mejoría en el desarrollo mental con la utilización de este fármaco como opción de tratamiento[2, 16].

ACIDO VALPROICO

Existe controversia en el uso de este fármaco ya que su efectividad varía del 40 al 73% y la respuesta se obtiene generalmente a las dos semanas, pero el 23% de los pacientes recaen. Se recomienda la utilización de dosis bajas. Si la causa etiológica es de origen metabólico se restringe su uso[2, 19, 25, 28, 32, 36].

TOPIRAMATO

Este anticonvulsivante ha mostrado control de epilepsias crónicas refractarias, y está siendo utilizado en el tratamiento de los espasmos infantiles y síndrome de Lennox-Gastaut[2, 16, 28, 29].

FENOBARBITAL

Tiene toxicidad relativamente baja y se conserva como uno de los fármacos más eficaces y de mayor uso para esta finalidad[17, 21, 25, 28, 32].

BENZODIACEPINAS

Además de su efecto anticonvulsivante, tienen un gran efecto sedante. A diferencia de los otros antiepilépticos usados a largo plazo permiten el desarrollo de tolerancia para algunos efectos neurotóxicos[17, 22, 28, 32].

Estos fármacos desarrollan dependencia física con un síndrome de abstinencia pero cuando son suspendidas rápidamente se genera actividad epiléptica de rebote. El diazepam, midazolam, clonazepam y lorazepam tienen indicaciones en la crisis o el estatus epiléptico. En tanto el clonazepam y el clobazan son los únicos utilizados para el tratamiento crónico de algunas epilepsias[17, 22].

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[2, 25, 29].

CONCLUSIÓN

En nuestro país generalmente las causas perinatales ocupan el primer lugar en esta patología por tanto se debe obrar de manera adecuada durante el parto para atender oportunamente cualquier complicación.

El caso clínico presentado en este artículo es de tipo sintomático, cuyas causas fueron de origen perinatal debido a una hipoxia que desencadenó retardo en el desarrollo psicomotor y crisis convulsivas posteriormente diagnosticadas como espasmos infantiles, característicos de esta patología.

Con la solución a los interrogantes expuestos, se logró relacionar los hallazgos clínicos con las bases teóricas revisadas que dan sustento a este síndrome y así comparar las características de la patología para la determinación de un diagnóstico certero y una intervención adecuada.

AGRADECIMIENTOS

Los autores expresan su gratitud al Doctor Jaime Otoniel Ayala Pimentel, Magíster en Morfología, Profesor Asociado. Departamento de Ciencias Básicas Médicas UIS, por orientación y asesoría.

SUMMARY

West Syndrome: epileptic encephalopathy

West syndrome is a type of epilepsy that occurs mainly in early age, is characterized by the classic triad of epileptic spasms, psychomotor retardation and electroencephalogram with hypsarrhythmia, although one of these elements can be absent, from the etiological point of view is classified in idiopathic, cryptogenic and symptomatic. The objective of this review is to present the most important features of the West Syndrome, with the clinical manifestations evidenced in a patient, this is rare in our area and it is important to know their characteristics at the time of diagnosis and respective treatment. (MED. UIS. 2009;22(1):66-74).

Key words: Hypsarrhythmia. Infantile Spasm. West syndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez AC, Pérez D, De Juan J, Villanueva F, García C. Síndrome west: factores etiológicos. Boletín de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León 2003;43:13-8.
2. Barbosa M. Estado del arte en el tratamiento del síndrome de West. Acta Neurológica de Colombia 2006;22:153-8.
3. Aicardi J. Postnatally acquired infectious diseases. In: Aicardi J, ed. Diseases of the Nervous System in Childhood, 2ª edición. Londres: McKeith Press 1992:590-696.
4. Pozo AJ, Pozo D, Pozo D. Síndrome West: Etiología, Fisiopatología, Aspectos Clínicos y Pronósticos. Revista Cubana Pediátrica 2002;74. 151-161
5. Herranz JH. Trastornos epilépticos en la edad pediátrica. Pediatr Integral 2003; 7:651-8.
6. Quintero CA, Sierra G, Fajardo A, Salvatierra I, Espinosa E. Síndrome de West en el Hospital Militar Central y en el Instituto de Ortopedia Infantil Roossevelt: análisis retrospectivo de los casos presentados entre los años de 2002 a 2004. Acta Neurológica Colombiana; 2005; 21:115-120.
7. Wong M, Trevathan E. Infantile Spasms. Pediatr Neurol 2001;24:89-98.
8. Posadas FR, Orellana SM, Iriarte AL. Síndrome de West. Guatemala Pediátrica 1988;10:99-110.
9. Gaona VA. Epilepsias de comienzo en la lactancia y la infancia temprana. Revista de Neurología 2004;39:251-562.
10. Kajimoto M, Ichiyama T, Akashi A, Suenaga N, Matsufuji H, Furukawa S. West Syndrome associated with mosaic Down Syndrome. Brain and Development 2007;29:447-9.
11. Barbosa M, Alvear C, Moneriz C, Alayon A, Suárez A. Encefalopatía epiléptica por fenilcetonuria. Acta Neurológica de Colombia 2006; 22:316-22.
12. Flórez O. Displasia cortical focal y epilepsia. Acta Neurológica de Colombia 2006;22:148-52.
13. Posadas R, Tobar RE, Méndez B, Ixcot MR. Síndromes convulsivos del recién nacido. Guatemala Pediátrica 1988;10:230-8.
14. Olmos G, Udaeta E, Malagón J, Villanueva D, Valarezo F. Estado de mal epiléptico en el recién nacido. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1984; 41:481
15. Yusta A. Crisis convulsivas. Concepto, clasificación y etiología. Emergencias 2005; 17:S68-S73.
16. Lennart G., Mogens D. Epilepsia Introducción histórica. Editorial Médica panamericana S.A. 1995:21-25.
17. Suárez J. Medicamentos anticonvulsivantes y cambios cognitivos en epilepsia. Acta Neurológica de Colombia 2007;23:31-8.
18. Valencia I. Monoterapia con los nuevos anticonvulsionantes. Acta Neurológica de Colombia 2006; 22:134-40.
19. Cuella R, Molinero M. Tratamiento de los Espasmos Infantiles (Síndrome de West) con Clobazan y Valproato de Sodio. Revista Médica Hondureña 1994; 62:12-6.
20. Victor M, Romper A. Principio de Neurología de Adams & Victor. 2a edición. México: McGraw Hill 2002:313-9.
21. Hardman J, Limbird L, Molinoff P, Ruddon R, Goodman A. Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica. 9a. México: McGraw Hill 1996:502-3.

22. Isaza C, Isaza G, Fuentes J, Marulanda T. Fundamentos de Farmacología en Terapéutica. 4a edición. Desquebradas: Postergraph 2002:288-9.
23. Hinojosa J, López V, Jiménez A, García R. Asfixia e hiperamonemia en el recién nacido. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1985; 42:244-7.
24. Arroyo S. Diagnóstico y Tratamiento del paciente con epilepsia farmacorexistente. Neurología 1996;11:56-68
25. Behrman R, Kliegman R, Harbin A. Nelson Tratado de Pediatría Volumen II. 15ª edición. México: McGraw Hill 1997:2101-12.
26. Berhrman R, Kliegman R, Harbin A. Nelson Tratado de Pediatría Volumen I. 15ª edición. México: McGraw Hill 1997: 202-3, 1328-1330.
27. Eslava C, Vélez A. Epilepsia una enfermedad siempre vigente Fascículo 1. Santafé de Bogotá. 1998:11-5.
28. Eslava C, Vélez A. Epilepsia una enfermedad siempre vigente Fascículo 2. Santafé de Bogotá. 1998:5-17.
29. Eslava C, Vélez A. Epilepsia una enfermedad siempre vigente Fascículo 3. Santafé de Bogotá. 1998:7-15.
30. Gastaut H. Dictionary of epilepsy Part I: Definitions. Switzerland: World Health Organization 1973:39, 74.
31. Wyllie R, Hyams J. Gastroenterología Pediátrica. 2ª edición. México: McGraw Hill 2001:195-6.
32. Palacios L, Palacios E. Epilepsia Pasado y Presente. Santafé de Bogotá: Land de Colombia. 1992:47, 61-6.
33. Kandt R. Complejo de la Esclerosis Tuberosa y Neurofibromatosis de Tipos 1: Las dos enfermedades neurocutáneas más frecuentes. Clínicas Neurológicas de Norteamérica, Neurología Pediátrica Parte II. Winston-Salem: McGraw Hill – Interamericana 2003;4:971-992.
34. Lasuen N, Palomeque A. Convulsiones en el paciente Pediátrico. Unidad de cuidados intensivos pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu 2007;Nº1.653:35-9.
35. Hrachovy A, Frost J. Infantile Epileptic Encephalopathy with Hypsarrythmia (Infatile Spasms/ West Syndrome). Journal of Clinical Neurophysiology 2003:20:408-25.
36. Prats JM. Principales epilepsies en el Niño y el Adolescente. Unidad Pediátrica. Hospital de cruces 2003;8: 5128-34.
37. Eisermann M, Ville D, Soufflet, Plouin P, Chiron C, Dulac O, et al. Cryptogenic late-onset epileptic Spams: An overlookeed síndrome of early chilhhod?. Epilepsia 2006; 47(6): 1035-1042.
38. Lux A, Osborne John. Aproposal for case definitions and out çcome measures in studier of infantile spams and west syndrome: consensus statement of the west Delphi group. Epilepsia 2004; 45(11): 1416-142.