

SINDROME DE WEST

Dr. Santiago Flesler

- 1841 *W. West*. “On a particular form of infantile convulsions”. *Lancet*.

ASOCIACIÓN DE :

- ESPASMOS INFANTILES
- HIPSARRITMIA (Gibbs 1952)
- CON O SIN RM



SW

- ES EL PARADIGMA DE ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA

- 1,6 a 4,3 / 10.000 nv
- 50-77% inicia espasmos entre los 3m-7m (1er mes a 5a).
- 25% idiopáticos-75% sintomáticos

Sintomáticos:

- Síndromes neurocutáneos (NF1, ET, SW, IP, Hipom de Ito).
- Malform. cerebrales (displasias corticales, Aicardi, agiria-paquigiria, hemimegalencefalia).
- ECM (glut 1, PKU, hiperglicinemia no cetósica, acidurias orgánicas, enf. Mitocondriales, Menkes, déficit biotinidasa, dependencia de piridoxina, Krabbe)
- Genéticas (Down, Angelman, PW, MECP2, CDKL5, ARX, delección 1p36, crom.15 invertido, fra-x)
- TORCH o infecc posnatales (meningitis, encefalitis)
- Secuelas hipóxico-isquémicas
- Tumores
- TEC grave y hemorragia cerebral

ESPASMOS

- Mov. axiales y de miembros breves de 0,2 a 2 segs, más frecuentemente en flexión o mixtos (flex MMSS y ext MMII) que en extensión. Dependen de la posición del pte. (Vigevano y Fusco 1993).
- La contracción es brusca y muchas veces seguida de un llanto.
- Pueden ser asimétricos y esto, orienta etiologías.
- Salvas de 20-40 espasmos, con separación de 5-30 segs.
- 1 a 10 clusters / día.
- + frec. en vigilia que en sueño.

Fenómenos ictales asociados:

- Grito
- Llanto
- Risa
- Cianosis, palidez, dilatación pupilar.
- Desviación mirada hacia arriba
- Muecas faciales
- Sonrisa
- Temor
- Fijeza mirada

Deterioro neurocognitivo

33-89 %

- Pérdida contacto visual (peor Px, Jambaque et al 1987)
- Pérdida sonrisa social
- Hipotonía axial

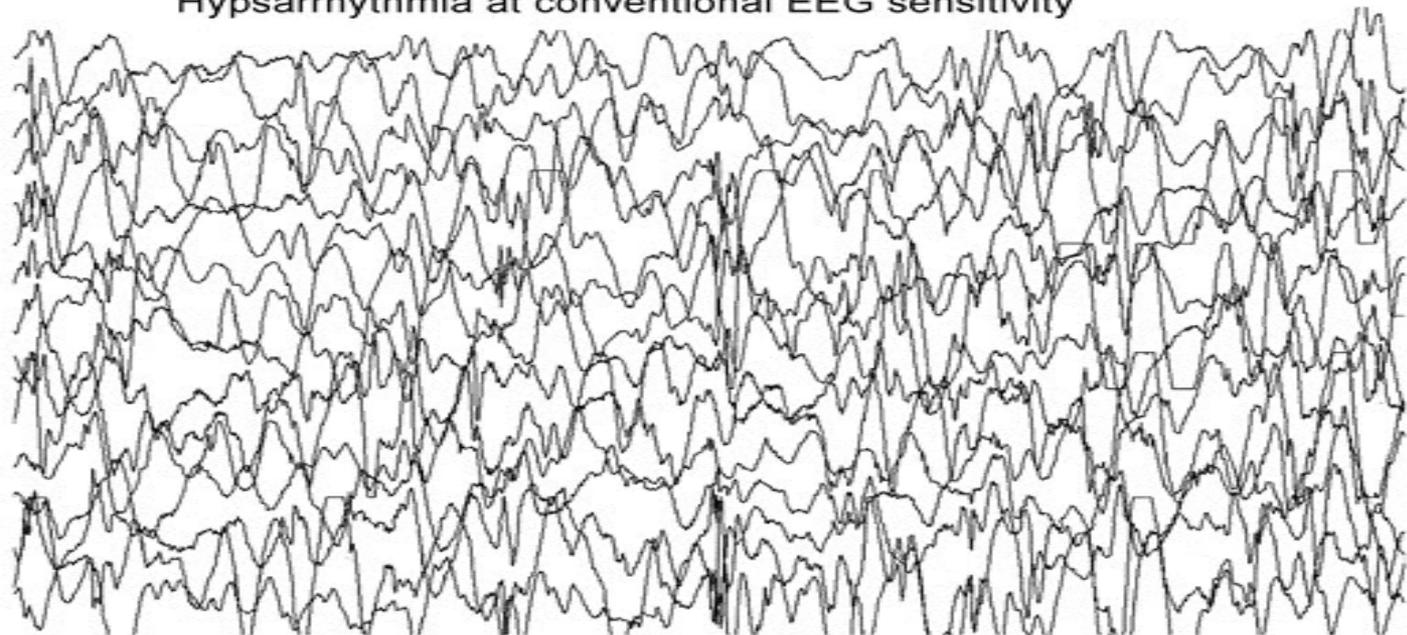
Algunos pocos, previo a los espasmos inician el deterioro neurocognitivo, peor Px.

EEG interictal: HIPSARRITMIA

- Descargas paroxísticas interictales con OL de alto voltaje y espigas de duración y localización variable que ocurre en forma continua o en salvas.
- En sueño: aumenta la sincronía, pero nunca organizado y se observan las atenuaciones paroxísticas del voltaje que le confieren un aspecto pseudoperiódico.
- Hipsarritmia: en sueño no REM(99%) y en vigilia (64%). En sueño REM se observan poliespigas y no hipsarritmia.

Hypsarrhythmia at conventional EEG sensitivity

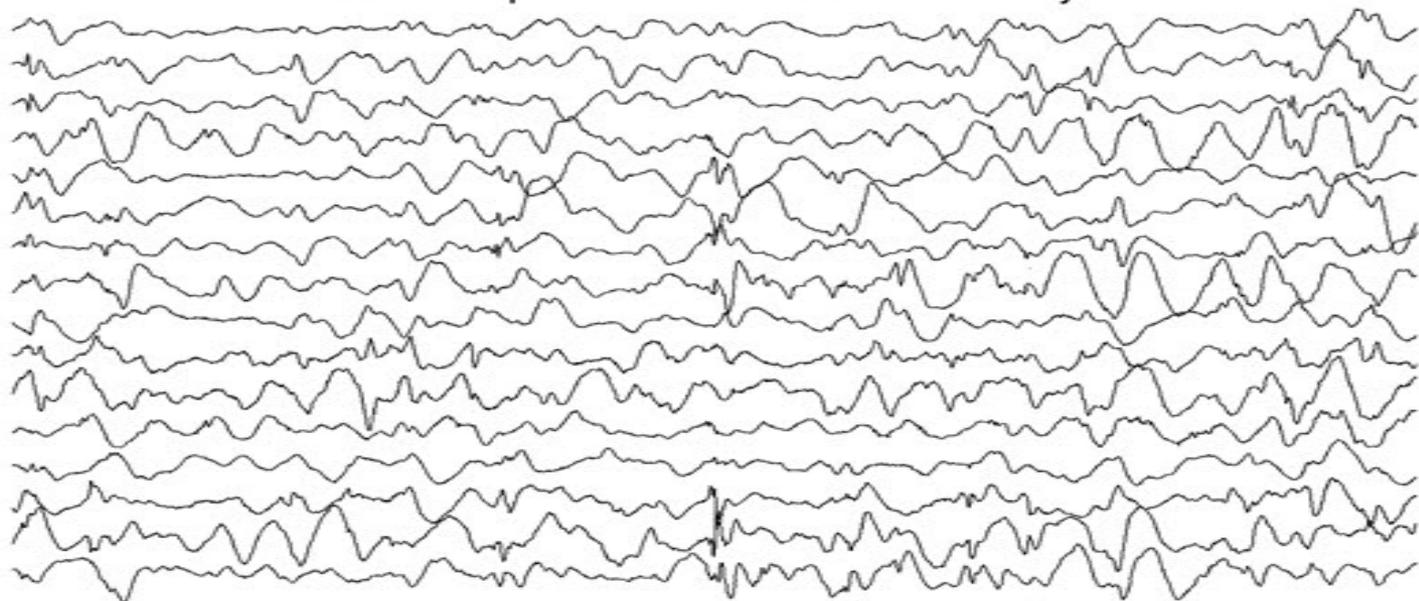
Fp2 - F4
F4 - C4
C4 - P4
P4 - O2
Fp1 - F3
F3 - C3
C3 - P3
P3 - O1
Fp2 - F8
F8 - T4
T4 - T6
T6 - O2
Fp1 - F7
F7 - T3
T3 - T5
T5 - O1



100 μ V
1 sec

Same EEG sample at reduced EEG sensitivity

Fp2 - F4
F4 - C4
C4 - P4
P4 - O2
Fp1 - F3
F3 - C3
C3 - P3
P3 - O1
Fp2 - F8
F8 - T4
T4 - T6
T6 - O2
Fp1 - F7
F7 - T3
T3 - T5
T5 - O1

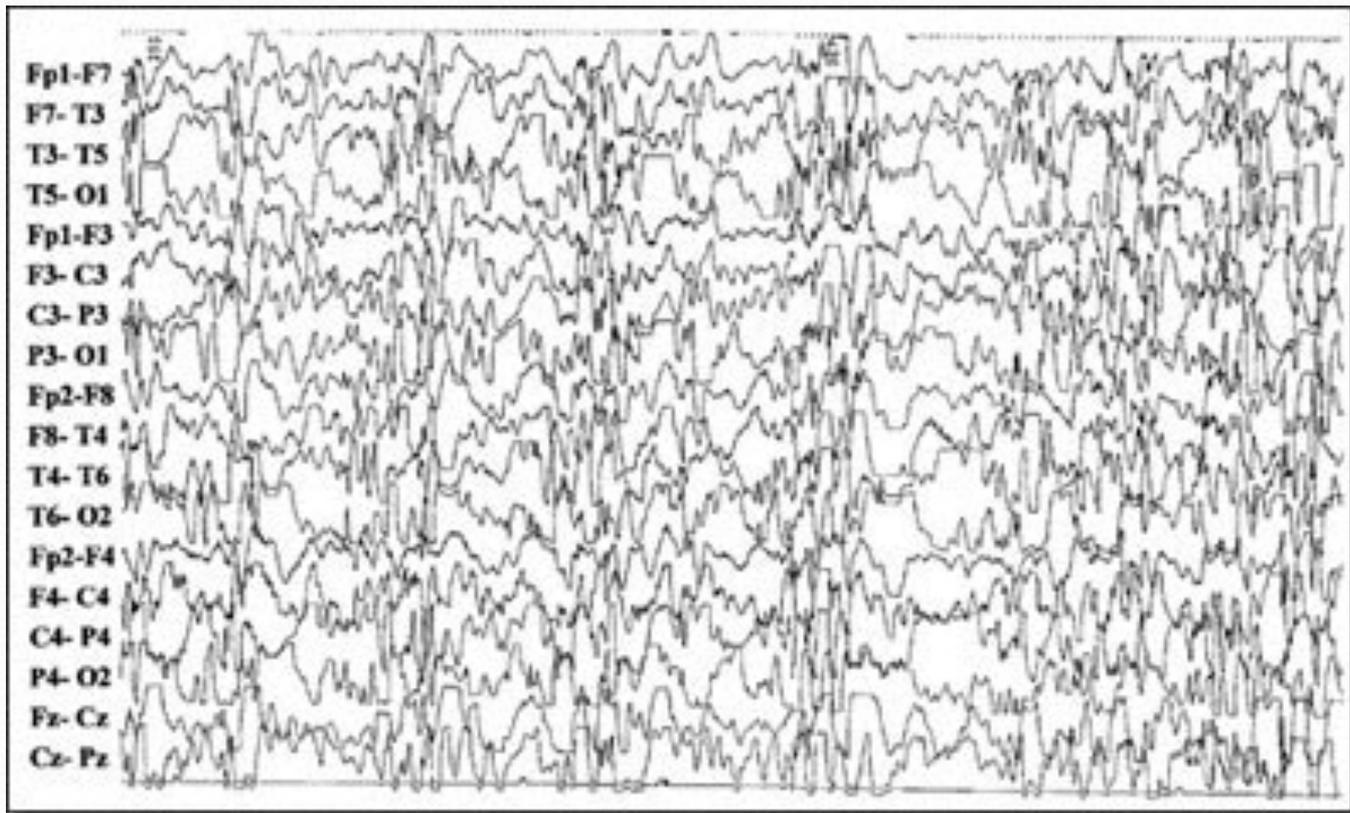


300 μ V
1 sec

FP1 F7
F7-T3
T3-T5
T5-O1
FP1-T3
F3 C3
C3 P3
P3 O1
FP1-F4
F4-C4
C4-P4
P4-O1
FP1-F8
F8-T4
T4-T6
T6-O2



Electrodecremental response in Hypsarrhythmia



EEG ICTAL

- *Onda positiva* en región del vertex-central
- Actividad rápida de mediana amplitud: *spindle-like*
- Aplanamiento difuso denominado: *actividad decremental*.

PLAN DE ESTUDIOS

- HC + EXAMEN FÍSICO
- EEG INICIAL, 2-3^a SEM Y 6-8^a SEM.
- VIDEO-EEG
- NEUROMETABÓLICO
- IMAGEN SNC (RM)
- EVENTUALES IC C GENÉTICA, DERMATOLOGÍA o ECM, etc.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON OTROS SMES EPILEPTICOS

- ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA TEMPRANA
- SÍNDROME DE OHTAHARA
- EPILEPSIA MIOCLÓNICA BENIGNA DE LA INFANCIA
- EPI MIOCLÓNICA Y MIOCLÓNICA ASTÁTICA CRIPTOGÉNICA O SINTOMÁTICA
- EPI CON CRISI FOCALES QUE SIMULAN ESPASMOS ASIMÉTRICOS
- SME DE LENNOX-GASTAUT DE COMIENZO TEMPRANO

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE EI CON EPISODIOS PAROX. NO EPILEPTICOS

- CÓLICOS ABDOMINALES
- MIOCLONUS BENIGNO DEL SUEÑO DEL RN
- HIPERECPLEXIA
- CRISIS TÓNICAS REFLEJAS DE LA INFANCIA TEMPRANA
- SÍNDROME DE SANDIFER
- ESPASMO DE SOLLOZO
- SÍNCOPE DE INICIO TEMPRANO

- DISTONÍA Y COREOATETOSIS PAROXÍSTICA (TORTÍCOLIS PAROXÍSTICA)
- REFLEJO DE MORO EXAGERADO
- MIOCLONÍAS BENIGNAS DE LA INFANCIA TEMPRANA (SME FEJERMAN-LOMBROSO)

PRONOSTICO

MORTALIDAD DEL 5-30 %.

PX DEPENDE DE:

- ETIOLOGÍA DEL SME
- EDAD DE COMIENZO
- ESTADO NEUROLÓGICO-MADURATIVO PREVIO
- PRESENCIA DE CRISIS FOCALES PREVIAS O CONCOMITANTES
- CARACT. DE LOS ESPASMOS
- HIPSARRITMIA TÍPICA O ASIMÉTRICA
- GAP ENTRE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO(1er MES).

PRONOSTICO

- 6-15 % RECUPERACIÓN ESPONTÁNEA.
- RECURRENCIA DE ESPASMOS LUEGO DE REMITIR, MAL PX.
- 11% CI NORMAL A LOS 20 AÑOS SEGUIMIENTO (RIIKONEN 1996)
- LA MAYORÍA PRESENTA ALTERACIONES MENTALES, SENSORIALES Y MOTRICES.
- 50-60 % PERMANECERÁ CON CRISIS, ALGUNOS CON INTERVALO LIBRE, MAS FRECUENTEMENTE GENERALIZADAS QUE FOCALES.

PX

- L. GASTAUT 40-60%
- EPI MULTIFOCAL 23%

La epilepsia posterior es muy resistente

- 71-81 % RM (Aicardi 1986)
- Trastornos de conducta como hiperactividad o autismo son frecuentes.

TRATAMIENTO (Fejerman 2004)

- 1. PIRIDOXINA VO 300 MG/ DÍA POR 4 DÍAS
- 2. VIGABATRIN 100-200 MG/KG DÍA
- 3. SI NO HAY RESPUESTA A LAS 2 SEM, ACTH IM 4-5 UI/KG/DÍA POR 15-30 DÍAS
- 4. OTRAS: AV, TPM, LVT, HIDROCORTISONA.
- 5. CASOS REFRACTARIOS: GAMMAGLOBULINA, DIETA CETÓGENA, Estimulador del Nervio Vago, CIRUGÍA.

CONCLUSIONES DELPHI 2003

- “ESPASMOS INFANTILES”: EN EL 1ER AÑO DE VIDA.
- “ESPASMO EPILÉPTICO”: ESPASMOS SIN HIPSA CON EEG EPILEPTIFORME.
- SW: EI + HIPSARRITMIA, NO NECESARIAMENTE RM.
- ALTERNATIVAS CLINICO-EEG: SW, EI AISLADOS, HIPSARRITMIA SIN EI.
- NO USAR “HIPSARRITMIA MODIFICADA”
- EEG DIAS: inicial / 2-3^a semana / 6-7^a semana.
- MANTIENEN *CRIPTOGÉNICO, IDIOPÁTICO Y SINTOMÁTICO.*

GRACIAS!

