



ORIGINAL

Síndrome de West criptogénico: perfil clínico, respuesta al tratamiento y factores pronósticos[☆]

María Calderón Romero*, Elena Arce Portillo, Mercedes López Lobato, Beatriz Muñoz Cabello, Bárbara Blanco Martínez, Marcos Madruga Garrido y Olga Alonso Luego

Servicio de Neuropediatría, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

Recibido el 19 de mayo de 2017; aceptado el 25 de octubre de 2017

PALABRAS CLAVE

Síndrome de West;
Espasmos infantiles;
Criptogénico;
Etiología;
Vigabatrina;
Factores pronósticos

Resumen

Introducción: El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica dependiente de la edad con pronóstico variable según la etiología subyacente, no siempre identificada.

Objetivos: Definir el perfil del SW criptogénico en nuestro medio, subgrupo menos estudiado de forma aislada. Estudiar su evolución, respuesta a los distintos tratamientos y establecer factores pronósticos.

Pacientes y métodos: Revisión de historias clínicas de 16 pacientes diagnosticados de SW criptogénico durante el período 2000-2015. El tiempo de seguimiento medio fue 6,6 años y mínimo de 2 años.

Resultados: 11 de 16 fueron varones, la edad media de inicio fue de 6 meses y 6/16 presentaban antecedente familiar de epilepsia idiopática. El tratamiento de primera línea con vigabatrina tuvo respuesta electroclínica en 5/16 pacientes, respondiendo los casos restantes a hormona adrenocorticotropa (ACTH). El 44% de los pacientes evolucionaron a otras epilepsias, sin diferencia entre los tratados con vigabatrina o ACTH. Se obtuvo un mayor número de efectos adversos con la ACTH, no se evidenció afectación retiniana con la vigabatrina. Durante el seguimiento se llegó a la causa etiológica en 2/16. El sexo femenino, el comienzo tardío y el control precoz de la hipsarritmia resultaron factores de buen pronóstico.

[☆] Este artículo fue presentado parcialmente en formato póster en la xxxix reunión de la SENEP el pasado 19-21 de mayo de 2016 en Toledo.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: calderonromero@hotmail.com (M. Calderón Romero).

KEYWORDS

West syndrome;
Infantile spasms;
Cryptogenic;
Aetiology;
Vigabatrin;
Prognostic factors

Conclusiones: El pronóstico global del SW criptogénico resultó más grave de los esperado. Aunque la incidencia de síndrome de Lennox-Gastaut fue baja, la epilepsia focal resultó la evolución más frecuente apareciendo en los 2 primeros años del diagnóstico. La respuesta inicial a vigabatrina fue menor a la esperada, pero el resultado a largo plazo resultó superponible a la ACTH.

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría.

Cryptogenic West syndrome: Clinical profile, response to treatment and prognostic factors

Abstract

Introduction: West syndrome (WS) is an age-dependent epileptic encephalopathy in which the prognosis varies according to the, not always identified, underlying origin.

Objectives: To define the profile of cryptogenic (a least studied isolated sub-group) WS, in Spain. To study its outcome, response to different treatments, and to establish prognostic factors.

Patients and methods: The study included a review of the medical records of 16 patients diagnosed with cryptogenic WS during the period, 2000-2015. The mean follow-up time was 6.6 years, with a minimum of 2 years.

Results: The large majority (11/16) were male. The mean age at onset was 6 months, and 6/16 had a family history of idiopathic epilepsy. The first line treatment with vigabatrin had an electrical-clinical response in 5/16 patients, with the remaining cases responding to adrenocorticotrophic hormone (ACTH). Almost half (44%) of the patients progressed to other types of epilepsy, with no difference between those treated with vigabatrin or ACTH. A greater number of adverse effects were obtained with ACTH, with no retinal involvement being observed with vigabatrin. The aetiological cause was found in 2/16. Being female, late onset, and early control of the hypsarrhythmia, were factors of a good prognosis.

Conclusions: The overall prognosis of cryptogenic WS was more serious than expected. Although the incidence of Lennox-Gastaut syndrome was low, the progression to focal epilepsy was the most common, with it appearing within the first 2 years of the diagnosis. The initial response to vigabatrin was lower than expected, but the long-term result was comparable to ACTH.

© 2017 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Asociación Española de Pediatría.

Introducción

El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica dependiente de la edad caracterizada por la triada electroclínica de (1) espasmos infantiles, que típicamente ocurren en clúster; (2) la presencia de hipsarritmia en el electroencefalograma (EEG), con trazado caótico de alto voltaje, localización difusa y bilateral; (3) y detención en el desarrollo psicomotor, pudiendo estar este último ausente^{1,2}.

La incidencia estimada varía de 2 a 4/10.000 según las series disponibles, representando por tanto la forma más frecuente de epilepsia en el primer año de vida, excluidas las convulsiones neonatales y crisis febriles^{1,3}.

Debido a las numerosas causas subyacentes y al desarrollo neurológico variable en estos pacientes, es común su clasificación en grupos diagnósticos. La nomenclatura más usada sigue la propuesta de la International League Against Epilepsy (ILAE), agrupando los espasmos infantiles en sintomáticos y criptogénicos⁴.

El término sintomático hace referencia a aquellos pacientes con una clara causa subyacente y/o presencia de retrasos psicomotor o crisis epilépticas previas a la aparición de los espasmos, lo que representa aproximadamente el 80% de

los pacientes con SW. Aquellos pacientes en los que se presupone causa subyacente pero esta no ha sido identificada, tras el estudio etiológico, son denominados criptogénicos y representan el 20% restante. El grupo criptogénico presenta al inicio de los espasmos un desarrollo psicomotor normal, que se ve deteriorado progresivamente en la mayoría de los casos. Si bien, una pequeña parte de ellos, aproximadamente el 5% de los espasmos infantiles, presenta una evolución favorable con resolución completa de los espasmos y desarrollo psicomotor normal, lo que ha llevado a algunos autores a considerarlo un grupo etiológico aparte denominado idiopático⁵, aunque este no ha sido reconocido hasta el momento por la ILAE. Esta clasificación etiológica se basa en la evolución del cuadro, por lo que solo puede establecerse mediante el seguimiento evolutivo de los pacientes.

El deterioro en el desarrollo psicomotor, presente en los pacientes al diagnóstico, puede ser explicado tanto por la enfermedad subyacente como por la propia encefalopatía epiléptica (espasmos no identificados con anterioridad o presencia de hipsarritmia previa al comienzo clínico), por lo que algunos autores proponen abandonar la distinción entre sintomático y criptogénico en función del desarrollo

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8958994>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8958994>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)