

**XCI REUNIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA  
OCCIDENTAL Y EXTREMADURA  
SEVILLA 2005  
COMUNICACIONES ORALES**

**SEGUIMIENTO DE LOS SÍNDROMES DE WEST EN UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA**

Gutiérrez-Aguilar G, Alonso-Luengo O, Aragón Fernández C, Quirós Espigares N, Ruiz de Valbuena Maiz M, Ortiz Tardío J.  
Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez.

El síndrome de West pertenece al grupo de las epilepsias catastróficas generalizadas que se desarrollan en los primeros meses de la vida. Representa el 2-10% de las epilepsias que se inician en la primera infancia y el 25-40% de las que lo hacen en el primer año. Comienza entre los 3 y 7 meses de vida con un pico de incidencia a los 5 meses. Su etiología puede ser sintomática (70-75% casos) cuando es secundaria a esclerosis tuberosa, síndrome de Aicardí, postinfecciosa o postanóxica entre otras; criptogénica o probablemente sintomática (8-40%) e idiopática (9-14%). Se caracteriza por una triada clásica: espasmos infantiles (en flexión, extensión, simétricos, asimétricos o mixtos); detención del desarrollo psicomotor e hipsarritmia, aunque uno de estos tres elementos puede estar ausente.

En la consulta de neurología pediátrica del hospital de Jerez se ha realizado el seguimiento a lo largo de 10 años (1994-2004) de 16 pacientes afectados de síndrome de West. De ellos, 8 eran de sexo masculino y 8 femeninos (1/1). La etiología de los mismos fue sintomática en 9 casos (56.2% del total) de los cuales 3 correspondían a pacientes afectados de esclerosis tuberosa, 4 a encefelopatías hipóxico-isquémicas, 1 caso postinfeccioso y 1 secundario a malformación cerebral; causa criptogénica en 3 casos (18.8%) e idiopática en 4 casos (25%). Todos presentaron patrón simétrico de hipsarritmia en el EEG salvo el paciente de la hemiliscencefalia que presentaba patrón de hemihipsarritmia. Los FAES más utilizados para el control de las crisis fueron fundamentalmente Vaproato, Vigabatrina, Topiramato y ACTH. Tres de los pacientes desarrollaron en épocas posteriores un síndrome de Lennox-Gastaut resistente a farmacoterapia.