

10. Martin H, Deroubaix-Tella P, Thelliez P. Neonatal epileptic encephalopathy with suppression bursts. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1981; 11: 397-403.
11. Miller SP, Dilenge ME, Meagher-Villemure K, et al. Infantile epileptic encephalopathy (Ohtahara syndrome) and migrational disorder. *Pediatr Neurol* 1998; 19: 50-4.
12. Martínez Bermejo A, Roche C, López Martín V, Pascual-Castroviejo I. Encefalopatía epiléptica infantil precoz. *Rev Neurol* 1995; 23: 297-300.
13. Campistol J, García-García JJ, Lobera E, Sanmartí FX, Conill J, Fernández-Álvarez E. Síndrome de Ohtahara: una forma de epilepsia edad-dependiente. *Rev Neurol* 1997; 25: 212-4.
14. Takusa Y, Ito M, Kobayashi A, et al. Effect of the ketogenic diet for West Syndrome into which early infantile epileptic encephalopathy with suppression-burst was evolved. *No To Hattatsu* 1995; 27: 383-7.
15. González de Dios J, Moya M, Pastore C, Izura V, Carratalà F. Encefalopatía epiléptica infantil precoz y encefalopatía glicínica. *Rev Neurol* 1997; 25: 1916-8.
16. Huang LT. Early infantile epileptic encephalopathy: report of one case. *Acta Paediatr Sin* 1996; 37: 448-50.
17. Pedespan JM, Loiseau H, Vital A, et al. Surgical treatment of an early epileptic encephalopathy with suppression-bursts and focal cortical dysplasia. *Epilepsia* 1995; 36: 37-40.
18. Verrotti A, Domizio S, Sabatino G, Morgese G. Early infantile epileptic encephalopathy: a long-term follow-up study. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 530-3.
19. Bermejo AM, Martín VL, Arcas J, et al. Early infantile epileptic encephalopathy: a case associated with hemimegalencephaly. *Brain Dev* 1992; 14: 425-528.
20. Yamatogi Y, Ohtahara S. Age-dependent epileptic encephalopathy: a longitudinal study. *Folia Psychiatr Neurol Jpn (Tokyo)* 1981; 25: 321-32.
21. Alfonso I, Papazian O, Gómez AM. Síndrome de Ohtahara. *Int Pediatr* 1989; 4: 64-7.
22. Mizrahi EM, Kellaway P. Characterization and classification of neonatal seizures. *Neurology* 1987; 37: 1837-44.
23. Grigg-Damberger M, Lothar SB, Halsey CL, Anderson C, et al. Neonatal burst suppression: its developmental significance. *Pediatr Neurol* 1989; 5: 84-92.
24. Spreafico R, Angelini L, Binelli S, et al. Burst suppression and impairment of neocortical ontogenesis: electroclinical and neuropathologic findings in two infants with early myoclonic encephalopathy. *Epilepsia* 1993; 34: 800-8.
25. Aicardi J. Early myoclonic encephalopathy. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey Eurotext; 1985. p. 12-21.

SÍNDROME DE OHTAHARA

Resumen. Introducción. La revisión de la literatura en el *Index Medicus* mostró 51 casos en los que se utilizaban los términos de síndrome de Ohtahara y encefalopatía epiléptica de la primera infancia con supresión y salva. Desarrollo. Las características de estos casos fueron: 1) comienzo de las convulsiones en la primera infancia, 2) convulsiones de tipo tónico-espasmódicas, 3) convulsiones refractarias al tratamiento anticonvulsivante, 4) retraso psicomotor, 5) mal pronóstico, 6) trazado electroencefalográfico intercomicial caracterizado por supresión y salva, 7) evolución al síndrome de West, y 8) ser producido por diferentes causas. Estas características no son específicas. La mayoría de los casos fueron idiopáticos. La edad de comienzo de los eventos clínicos se situó entre las 7 horas y los 86 días del nacimiento. Los estudios de imágenes realizados en estos pacientes mostraron un número significativo de anomalías. La anomalía más frecuente fue la atrofia generalizada. La ACTH fue beneficiosa en algunos casos y la hemisferectomía fue eficaz en un caso. Conclusión. No creemos que exista una base para diferenciar al síndrome de Ohtahara del síndrome de la encefalopatía epiléptica mioclónica precoz [REV NEUROL 1999; 29: 340-2].

Palabras clave. Convulsiones. Encefalopatía epiléptica. Síndrome de Ohtahara. Supresión y salva.

SÍNDROME DE OHTAHARA

Resumo. Introdução. A revisão da bibliografia no *Index Medicus* mostrou 51 casos nos quais se utilizavam os termos de síndrome de Ohtahara e encefalopatia epiléptica da primeira infância com supressão e salva. Desenvolvimento. As características destes casos foram: 1) início das convulsões na primeira infância, 2) convulsões de tipo tónico-espasmódicas, 3) convulsões refractárias ao tratamento anticonvulsivante, 4) atraso psicomotor, 5) mau prognóstico, 6) traçado electroencefalográfico intercomicial caracterizado por supressão e salva, 7) evolução para síndrome de West, e 8) ser produzido por diferentes causas. Estas características não são específicas. A maioria dos casos foram idiopáticos. A idade de início dos eventos clínicos situou-se entre as 7 horas e os 86 dias de nascimento. Os estudos de imagem efectuados nestes doentes mostraram um número significativo de alterações. A alteração mais frequente foi a atrofia generalizada. A ACTH foi eficaz em alguns casos e a hemisferectomia foi eficaz num caso. Conclusão. Não pensamos que exista uma base para diferenciar o síndrome de Ohtahara do síndrome da encefalopatia epiléptica mioclónica precoce [REV NEUROL 1999; 29: 340-2].

Palavras chave. Convulsões. Encefalopatia epiléptica. Síndrome de Ohtahara. Supressão e salva.

Síndrome de West

F. Sell-Salazar

WEST SYNDROME

Summary. The author presents a review and actualization of West syndrome related knowledges, ethiological issues, clinics, and the EEG tracings. It is also include a literature review about different therapeutic treatments emphasizing the use of vigabatrin [REV NEUROL 1999; 29: 342-5].

Key words. Etiology. Treatment. Vigabatrin. West syndrome.

INTRODUCCIÓN

En 1841, West publicó en *Lancet* un trabajo que hacía referencia a la dolencia que estaba padeciendo su propio hijo, un lactante de unos 4-5 meses, quien en apariencia había nacido bien y de repente

había empezado a detenerse en su desarrollo psicomotor y a presentar sacudidas espasmódicas de su musculatura, predominantemente flexoras.

Después de esta dramática descripción de West, se publicaron

Recibido: 13.01.99. Aceptado: 22.03.99.

Servicio de Neurología. Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera. San José, Costa Rica.

Correspondencia: Dr. Fernando Sell Salazar. Apartado postal 70290-1000. San José, Costa Rica. E-mail: pipasin@sol.racsas.co.cr

© 1999, REVISTA DE NEUROLOGÍA

estudios en los que se destacaban algunos aspectos fisiopatológicos, por un lado, y se presentaban ciertos avances en el orden medicamentoso, por otro.

En este sentido, podemos referirnos a las publicaciones de Jong, en 1964, quien comunica que con la utilización del nitrocepa obtuvo resultados positivos en el control de los fenómenos de espasmos masivos en algunos de sus pacientes. Por otro lado, en 1967, Ramos Mungía informó sobre hallazgos satisfactorios en 20 pacientes tratados también con nitrocepa, y también encontramos, en 1958, estudios aparentemente más significativos e importantes comunicados por Sorel con el empleo de ACTH.

En realidad, los espasmos infantiles constituyen una forma única de trastorno convulsivo, limitado casi enteramente a niños pequeños, habitualmente presente en los primeros meses de vida y, por lo general, refractario a los fármacos anticonvulsivos convencionales. Recordemos que el término de espasmo masivo infantil ha designado durante mucho tiempo las breves contracciones musculares tónicas, que son —por así decirlo— la marca distintiva de este síndrome convulsivo. También, con frecuencia, se han utilizado algunos sinónimos para calificar esta entidad como por ejemplo: espasmos infantiles con hipsarritmia, encefalopatía mioclónica infantil con hipsarritmia, espasmos de Salam, etc.

Este síndrome epiléptico tiene en su concepto etiológico múltiples causas y su mecanismo, en general fisiopatológico, no es enteramente conocido hasta la fecha. Sin embargo, es clara —y resulta digna de subrayar— la dependencia de la edad, ya que generalmente casi todos los casos tienen su aparición durante el primer semestre de vida y los varones comúnmente parecen estar más afectados que las niñas en una proporción de 3 a 1.

ASPECTOS ETIOLÓGICOS

Es poco frecuente encontrar antecedentes familiares de espasmos infantiles, que generalmente no van más allá del 4% de los casos comunicados. Por otro lado, se han descrito antecedentes de otro tipo de convulsiones epilépticas en un rango de 8-20%.

Matsumoto et al y Watanabe et al informan de cerca de un 40% de antecedentes familiares de epilepsia en sus casos, generalmente criptogénicos.

Desde el punto de vista etiológico, estos espasmos infantiles se clasifican en casos sintomáticos y criptogénicos. La definición de estos términos varía, y, así, la mayoría de los autores pueden tender a encasillar en el grupo sintomático a aquellos casos en los que un factor etiológico puede identificarse claramente o en los que las asociaciones etiológicas pueden especificarse. Por otro lado, hay quienes clasifican como casos sintomáticos a aquellos en los que previamente existía un desarrollo psicomotor anormal y/o la evidencia de una lesión cerebral por examen clínico efectuado exhaustivamente. Espasmos criptogénicos serán aquellos en los cuales no se puede identificar causa alguna de este proceso.

El origen de las posibles etiologías puede contemplarse en factores prenatales, perinatales y posnatales. De tal suerte que podríamos acuñar algunos aspectos generales de la siguiente manera:

1. Se ha atribuido gran importancia al insulto isquémico que provoca anoxia antes del nacimiento o, incluso, durante el mismo.
2. Los desórdenes específicos intrauterinos, especialmente las

infecciones; tales es el caso de los citomegalovirus, toxoplasmosis y rubéola.

3. Las disgenesias cerebrales también se señalan como posibles causas del síndrome, destacándose dentro de ellas la agenesia del cuerpo calloso, la holoprosencefalia y algunos otros como quistes porencefálicos, etc.
4. Las malformaciones cerebrales de cualquier naturaleza tienden a incrementar la frecuencia y la aparición de los espasmos infantiles; comúnmente aquí podemos encontrar el síndrome de Aicardi, que consiste en:
 - Agenesia total o parcial del cuerpo calloso
 - Coriorretinitis
 - Espasmos infantiles.

Por otro lado, se han visto también casos relacionados con paquigiria y microgiria.

5. Los desórdenes metabólicos no parecen ser una causa muy común de espasmos infantiles, pero hay algunos casos relacionados con fenilcetonuria, sin que sepamos exactamente cuál es el mecanismo que propicia esta aparición. Otras causas metabólicas relacionadas son las anomalías en el metabolismo del triptofano, la encefalopatía hiperglicémica y, en algunos casos, la dependencia de la piridoxina.
6. Otras causas de orden infeccioso, por ejemplo el herpes, y algunos fenómenos hipóxico-isquémicos en ocasiones asociados a algún fenómeno de inmunización previo a la aparición del cuadro convulsivo.
7. También se relaciona mucho este síndrome con la esclerosis tuberosa que para algunos autores, incluso en sus casuísticas, ha representado una de las primeras o más importantes etiologías relacionadas con el síndrome de West.

Por tanto, son numerosas las etiologías que pueden asociarse con la aparición de espasmos infantiles de diferente presentación clínica, y hay una multiplicidad de causas confirmadas en estudios patológicos; sin embargo, queda siempre muy confusa la explicación etiopatogénica en cuestión, en relación con los íntimos fenómenos neuroquímicos y de neurotransmisión que se producirán, en definitiva, en cada paciente.

ASPECTOS CLÍNICOS

Los espasmos masivos infantiles son concretamente una manifestación tónica, brusca, repentina, breve, normalmente bilateral y simétrica, que abarca la musculatura del cuello, tronco y extremidades, y que predominantemente la vemos aparecer como un fenómeno flexor. Sin embargo, se han descrito también manifestaciones extensoras y la combinación de espasmos flexores y extensores, es decir, los fenómenos mixtos.

Probablemente los espasmos flexores sean los observados como más característicos y más frecuentes, y tal vez representen alrededor de un 40-50% de todos los espasmos. Los espasmos extensores involucran una extensión brusca, abrupta del cuello y del tronco, con una extensión y abducción de los brazos hacia atrás y son menos comunes. Por otro lado, los espasmos mixtos, los flexoextensores, pueden representar alrededor de un 30-40% y tienen grados variables de flexoextensión.

Para muchos autores, la mayoría de los niños afectados de esta entidad presentan espasmos infantiles de variada intensidad y más de un tipo de espasmo dentro de su padecimiento. La intensidad de las contracciones tónicas y la cantidad de grupos musculares in-

volucrados varía considerablemente en los diferentes niños, y aun un mismo niño presenta diferentes manifestaciones e intensidad en cada uno de sus ataques.

Incluso se han descrito espasmos que pueden ser tan delicados, tan ligeros, tan imperceptibles, que no son más que notados o demostrados en registros poligráficos concomitantes con el registro electroencefalográfico (EEG).

Estas manifestaciones espasmódicas convulsivas tienden con el tiempo a tener una varianza clínica probablemente relacionada con el proceso de desarrollo y crecimiento neuronal, y con algunos cambios bioquímicos poco explicables. Así, observamos la escasa probabilidad de que se mantengan los espasmos masivos como tales en un niño después de 1 año y medio o 2 años de edad, y pasen a manifestarse en niños mayores fenómenos convulsivos parciales complejos, o en algunos otros casos precipitar la aparición de un síndrome de Lennox-Gastaut.

COMPROMISO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR Y EL ESTADO MENTAL

Es frecuente que en muchos pacientes el retraso mental se manifieste antes que los espasmos; estos casos, en general, se consideran como probablemente sintomáticos. Sin embargo, existen otros casos, los denominados criptogénicos por muchos autores, en los que el desarrollo psicomotor y el deterioro mental se producen paulatinamente en el transcurso de la consolidación del síndrome.

ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS

La hipsarritmia es el más destacable de los complejos electroencefalográficos relacionados con este síndrome, pero no el único; este hecho debe quedar desde el principio muy claramente entendido, ya que existen otros patrones EEG que bien pueden asociarse con los espasmos infantiles.

El término hipsarritmia se refiere a un aspecto EEG y, por tanto, no deberíamos emplearlo como un sinónimo de síndrome de West, ya que —como repito— éste puede no estar presente y no invalidar el diagnóstico ya clínico de tal entidad.

Hablamos de hipsarritmia cuando encontramos un patrón EEG de muy alto voltaje, a veces de 500 μ V o más, de ondas lentas muy pobremente organizadas, con espigas y ondas agudas que ocurren azarosamente en todas las áreas corticales. Estas espigas varían de duración y localización; por lo general, son asincrónicas, sobre ambos hemisferios, de modo tal que la apariencia general es de una desorganización total, caótica, de la electrogénesis cortical. Esta disritmia es un patrón interictal y se observa principalmente en el estado de vigilia. Así, es importante recordar que durante el sueño usualmente lento, el EEG puede mostrar a menudo brotes de algunas puntas, espigas irregulares, que se organizan de forma más sincrónica o un trazo pobremente organizado con algunos brotes lentos poco específicos.

También recordemos que en el registro efectuado en el sueño MOR, frecuentemente los trazados EEG tienden a acercarse mucho a la normalidad.

La hipsarritmia típica está presente principalmente durante las etapas tempranas del trastorno. En algunos casos puede preceder a los fenómenos clínicos y en otros este patrón hipsarrítmico puede aparecer muy tardíamente o no llegar a mostrarse del todo; conforme va progresando el desorden, el patrón electroencefalográfico, por lo general, va tendiendo a cambiar en semanas o meses. Algunos autores han considerado oportuno acuñar el tér-

mino de hipsarritmia modificada a algunos cambios que se manifiestan en el EEG con patrones paroxísticos o tanto atípicos, donde se preserva significativamente un patrón de base más o menos adecuado y se observa la presencia de brotes generalizados de ondas lentas o agudas, generalmente asimétricos, o también la ocurrencia de brotes de supresión en un trazo, que a veces se confunde con el diagnóstico de las epilepsias mioclónicas.

Estos brotes o patrones atípicos pueden observarse hasta en un 30-40% de pacientes con síndrome de West. La hipsarritmia como tal, por lo general, tiende a desaparecer en pacientes mayores, ocasionalmente aun cuando los espasmos puedan todavía estar presentes. En realidad, es muy raro observar fenómenos hipsarrítmicos típicos después de los 3 años de edad, período en el que el paciente ya empieza a manifestar un cambio electroclínico muy variado.

Es importante mencionar que un trazado EEG consistentemente normal, que incluye registros durante la vigilia y el sueño, con seguridad elimina el diagnóstico de espasmos masivos infantiles.

Los patrones EEG ictales son muy variables y posiblemente el más común sea el de una onda lenta transitoria generalizada de alto voltaje, a veces dominante en regiones frontales, seguidas por una profunda atenuación del voltaje. Por otro lado, también se obtienen ritmos rápidos difusos y bilaterales que coinciden con el espasmo clínico y, a veces, con la parte inicial del registro de bajo voltaje que dura de 2 a 4 segundos.

En algunos casos sólo observamos como manifestación ictal una simple atenuación del voltaje. Todos estos episodios pueden ocurrir sin que existan signos clínicos concomitantes aparentes y otros patrones ictales, entre ellos patrones generalizados de ondas agudas y lentas o sólo ondas lentas generalizadas o ritmos rápidos reclutantes que pueden verse con relativa frecuencia como fenómeno ictal.

Los distintos patrones ictales pueden combinarse o variar de episodio a episodio; siguiendo una descarga ictal puede haber supresión transitoria del patrón hipsarrítmico con regreso de alguna actividad de fondo o de base durante algunos segundos.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de esta manifestación convulsiva parece ser fácil cuando los espasmos son típicos, claramente observables en un niño pequeño; usualmente, el lactante los inicia a los 2-3 meses, en los cuales existe claramente una etiología clara específica, por lo que se ha demostrado un deterioro evidente del desarrollo psicomotor en un breve período.

Sin embargo, hay otros casos en los que no necesariamente se manifiestan con tanta claridad los fenómenos tónicos bruscos y repetitivos, y entonces debemos ejecutar algunas técnicas poligráficas o de registro de vídeo para determinar claramente la presencia de los espasmos. Es así como se han ido con frecuencia de la mano diagnósticos francos, confundidos con manifestaciones simples de cólicos o de otra naturaleza poco específica, retardando por tanto el diagnóstico y la instauración de un tratamiento farmacológico urgente.

Concretamente, el diagnóstico debe reunir un trípod de característico a través del tiempo consistente en:

1. Espasmos masivos infantiles
2. Retardo o deterioro del desarrollo psicomotor y/o mental
3. Alteraciones electroencefalográficas, usualmente del tipo de la hipsarritmia en períodos interictales.

TRATAMIENTO

Estas manifestaciones convulsivas son resistentes al tratamiento con los fármacos anticonvulsiantes convencionales y solamente se han apreciado ventajas en algunos casos parciales y en otros un poco más efectivas con el uso de benzodiacepinas, ácido valproico, ACTH y corticosteroides orales.

Probablemente dentro de las benzodiacepinas, la más utilizada y que ha dado mayores ventajas es el nitrocepan, que es bastante efectivo en el control de espasmos en alguna serie de pacientes presentados. Sin embargo, muchos autores consideran que son menos efectivas que los esteroides, pero realmente no existe ningún patrón comparativo real entre estas dos sustancias.

El ácido valproico y el valproato de sodio (VPA) se han empleado para el control de estas manifestaciones tónicas, pero su acción generalmente se mantiene poco tiempo, cayendo frecuentemente el paciente en nuevas descargas a corto plazo.

Muchos autores recomiendan el uso de fármacos antiepilépticos junto con una terapia hormonal y otros combinan anticonvulsiantes con ACTH o esteroides orales.

ACTH y esteroides probablemente siguen siendo la mejor indicación terapéutica para los espasmos infantiles; la dosis y la duración del tratamiento realmente tiene esquemas muy variados dependiendo de las respuestas obtenidas por diversas series comunicadas en diferentes países del mundo.

Sin embargo, en términos muy generales y sin entrar en consideraciones muy específicas en cuanto a la duración y las variabilidades individuales, podemos decir que el ACTH se administra en dosis de 20-40 U/día im, en períodos que pueden ir desde 15 días hasta un mes, para posteriormente descender la dosis paulatinamente hasta la suspensión total, y continuar con tratamientos orales con esteroides o con valproato de sodio.

También se utiliza la prednisona en dosis de 1-2 mg/kg/día o la hidrocortisona en dosis de 10-15 mg/kg/día.

Debemos considerar que en los tratamientos esteroideos es frecuente que podamos tener complicaciones colaterales, como la hipertensión arterial o la hemorragia gastrointestinal, algunas complicaciones cardíacas, desequilibrios electrolíticos, síndrome de Cushing, etc.

Actualmente, existe una tendencia importante en algunos autores a administrar dosis elevadas de valproato (en orden a los 70-100 mg/kg/día), refiriendo ventajas significativas en el control de los espasmos; no obstante, siempre debemos tener en cuenta las alteraciones colaterales importantes que puedan derivarse de la utilización en dosis tan altas de este medicamento como pueden ser los fenómenos de trombocitopenias y las alteraciones hepáticas que pueden ser realmente mortales.

Más recientemente se está preconizando el uso de la vigabatrina, medicamento que es sintetizado para aumentar la tasa cerebral de GABA, un neurotransmisor inhibitorio por excelencia. La vigabatrina tiene la finalidad de inhibir de forma irreversible la enzima que destruye el GABA, es decir, la GABA-aminotransferasa. Carece de efectos inductores enzimáticos, no se une a las proteínas, se elimina por el riñón y su duración se prolonga durante el tiempo necesario para resintetizar la enzima inhibida que se estima más o menos en unos seis días. Se considera como un fármaco muy seguro en Neuropediatría, y su dosificación óptima es entorno a los 50 a 75 mg/kg/día en el niño mayor. No parece útil elevarla por encima de los 100 mg/kg/día en dosis ya totales. Puede provocar hipercinesia en un 25% de los pacientes tratados, pero generalmente ello es transitorio y parece ser especialmente eficaz y muy bien tolerada en niños con síndromes de West, convirtiéndose hasta la fecha probablemente en el fármaco de elección para este síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aicardi J, Chevrie JF. Les spasmes infantiles. Arch Fr Ped 1978; 35: 1015-23.
2. Aicardi J. Epileptic encephalopathies of early childhood. Curr Opin Neurol 1992; 5: 344-8.
3. Bachman DS. Use of valproic acid in treatment on infantile spasms. Arch Neurol 1982; 39: 49-52.
4. Bobele GB, Bodensteiner JB. Infantile spasms. Neurol Clin 1990; 8: 633-45.
5. Chiron C, Dulac O, Besumont D. Therapeutic trial of vigabatrin in refractory infantile spasms. J Child Neurol 1991; 5 (Suppl 2): S52-9.
6. Gibbs FA, Gibbs EL. Following of Acta treated and untreated case of Hipsarithmia. Clin Electroencephalogr 1976; 7: 149-57.
7. Lerman P, Kivity S. The efficacy of corticotropin in primary infantile spasms. J Pediatr 1982; 101: 294-6.
8. Lombroso CT. A prospective study of infantile spasms: clinical and therapeutic correlations. Epilepsia 1983; 24: 135-58.
9. Ohtsuka Y, Amaro R, Mizukawa M, Oka E, Ohtahara S. Treatment of West syndrome with high dose valproate. Epilepsia 1992; 33: 158-64.
10. Riikonen R, Amnell G. Psychiatric disorders in children with earlier infantile spasms. Dev Med Child Neurol 1981; 23: 747-60.

SÍNDROME DE WEST

Resumen. El autor presenta una revisión y actualización de los conocimientos sobre el síndrome de West, los aspectos etiológicos, la sintomatología clínica y el registro electroencefalográfico. Finalmente se efectúa una revisión bibliográfica de las diferentes alternativas terapéuticas con especial énfasis en el empleo de la vigabatrina [REV NEUROL 1999; 29: 342-5].

Palabras clave. Etiología. Síndrome de West. Tratamiento. Vigabatrina.

SÍNDROME DE WEST

Resumo. O autor apresenta uma revisão e atualização dos conhecimentos sobre o síndrome de West, os aspectos etiológicos, a sintomatologia clínica e o registro eletromiográfico. Finalmente, efectua-se uma revisão bibliográfica das diferentes alternativas terapêuticas com especial ênfase na utilização da vigabatrina [REV NEUROL 1999; 29: 342-5].

Palavras chave. Etiologia. Síndrome de West. Tratamento. Vigabatrina.