

# **SÍNDROME DE WEST, EPILEPSIA INFANTIL DE DIFÍCIL CONTROL**

Ocasiona convulsiones y lento desarrollo del niño.

El síndrome de West o de los espasmos infantiles es una enfermedad poco frecuente, pero severa, que se presenta con mayor probabilidad en bebés prematuros o con mala oxigenación cerebral al momento de nacer (hipoxia neonatal), ya que son propensos a sufrir daño neuronal. El pronóstico no siempre es favorable, pero con terapias adecuadas y la colaboración de la familia es posible lograr un buen control y condiciones que permitan mejoría del menor.

Dicho padecimiento "fue descrito por primera vez en 1841 por el médico británico William James West, quien encontró que su hijo presentaba una forma peculiar de crisis (espasmos) que no se solucionaba fácilmente, y solicitó ayuda a sus colegas a través de una carta. Desde entonces se han registrado adelantos notables, hay más información, y ahora sabemos que se trata de una forma grave de epilepsia con secuelas considerables y de difícil manejo", indica la Dra. Graciela Olmos García del Alba, neurofisióloga clínica que ha dedicado gran parte de su carrera al diagnóstico y atención de este problema en México.

La especialista comenta que los niños con síndrome de West suelen manifestar la enfermedad entre los 3 y 6 meses de edad y que, por desgracia, siempre tienen algún grado de retraso global en su desarrollo. Asimismo, señala que a pesar de que el conocimiento sobre el padecimiento ha mejorado, todavía hay casos en los que no se diagnostica a tiempo, sobre todo cuando los síntomas son leves (las convulsiones se pueden confundir con cólicos o dolor abdominal), y que inclusive podría ser ignorado por un pediatra con poca experiencia.

En respuesta a tales circunstancias, "hace algunos años iniciamos la labor de reunir a los padres de los niños con esta condición en una asociación para facilitar tanto la atención como la difusión del tema. Así ha sucedido, y llevamos varios años organizando juntas para dar consejos, responder preguntas o platicar sobre medicamentos y terapias, y esto ha ayudado a varias familias para que recobren su entereza, sigan luchando, y le ofrezcan afecto a estos pequeños".

A pesar de que todavía falta mucho por hacer en favor de los niños con síndrome de West en México, pues no todas las poblaciones cuentan con especialistas que den atención y los medicamentos que se requieren son caros o no siempre se encuentran en las farmacias, la neurofisióloga indica que el futuro es más halagador gracias a este

grupo, pues "los papás están unidos, se apoyan y, en consecuencia, los pequeños llevan un mejor tratamiento, fundamentado en conocimientos médicos, y no pierden el tiempo con terapias que no dan resultados".

## **Daño**

## **irreversible**

La Dra. Olmos García del Alba señala que el síndrome de West se diagnostica a través de la presencia de tres elementos característicos:

- Espasmos. Son contracciones en las que el niño parece que va a dar un abrazo (posición de salaam), a la vez que eleva las piernas sobre la pelvis, desvía sus ojos hacia arriba y realiza alguna mueca. Esto puede ocurrir en repetidas ocasiones (en racimo), llegando a sumar hasta 100 en unos minutos.
- Retraso psicomotor. Facultades mentales y capacidad de movimiento suelen afectarse de forma notable, al grado de que muchos de estos chicos evolucionan nula o lentamente.
- Anormal actividad eléctrica del cerebro. Cuando ésta se analiza mediante electroencefalograma, se descubre un patrón irregular muy especial, llamado hipsarritmia, que fue descrito desde 1952.

Asimismo, detalla que el padecimiento se divide en dos, de acuerdo con sus causas (etiología): idiopático, cuando ocurre sin razones bien definidas, y sintomático, en caso de que haya deficiencias neuronales por causas identificadas, como hipoxia neonatal, algún proceso infeccioso, tumores o lesiones con las que el pequeño nace o que ocurren durante el alumbramiento.

No hay cifras confiables sobre la frecuencia del síndrome de West, pero de acuerdo con algunas fuentes representa el 10% de los bebés que con algún problema neurológico, y es común el señalamiento de que se observa más en los varones, en proporción de 2 a 1.

Hay ocasiones en que esta enfermedad es antecedida por el síndrome de Ohtahara, que ocurre desde el mes de nacimiento y se caracteriza por crisis con espasmos, severo atraso psicomotor y escasa respuesta a estímulos sensoriales, y también es posible que evolucione a otra forma de expresión clínica, llamada síndrome de Lennox-Gastaut, que "genera otro tipo de convulsiones, altera el comportamiento y requiere de un abordaje distinto. Por suerte, en un niño con West bien controlado y al que se le practica electroencefalograma, se puede detectar este cambio a tiempo para realizar los ajustes pertinentes".

Ante todo, señala la especialista, "lo importante es que, en cuanto los padres descubran que un niño tiene problemas neurológicos o de

desarrollo, y que éstos se acompañan con algún tipo de convulsiones, busquen la ayuda de un médico, en especial del neuropediatra, para que se realice el diagnóstico lo más pronto posible, se emprendan las medidas de atención más convenientes y el chico evolucione mejor”.

El tratamiento del síndrome de West se basará en el uso de medicamentos antiepilépticos, que se tomarán por tiempo indefinido, además de que se recomienda que el bebé reciba estimulación temprana y terapia de rehabilitación de acuerdo con su edad. Cabe señalar que los niños siempre quedan con alguna secuela, pero se sabe que hay pequeños con deficiencias en lenguaje, para caminar o de aprendizaje, que han recuperado buena parte de sus funciones.

Aunado a lo anterior, la Dra. Graciela Olmos menciona que “existe un factor extra que siempre hemos propuesto para este padecimiento, y es el amor que se le debe dar al niño. En efecto, el chico puede tener retraso, mostrarse triste o indiferente, pero percibe a través de la piel, entiende cómo se le trata y se expresa de manera especial con su mirada; sabe cuándo es rechazado y distingue los sentimientos de sus padres hacia él”.

La especialista señala que el pronóstico va a depender de las causas y del momento en que se inicie el tratamiento (es más favorable si comienza dentro de las seis primeras semanas de desarrollado del padecimiento). Sin tratamiento y medicamentos es muy raro que se controle, y en cambio se aumenta el riesgo de que el pequeño desarrolle enfermedades respiratorias o hipertensión endocraneal (aumento de la presión al interior de la cabeza que afecta el funcionamiento cerebral), mismas que pueden desencadenar su fallecimiento.

### **Cooperación y ayuda**

Blanca Rosa Castillejos y Ricardo Álvarez forman una pareja especial. No sólo son padres de Beto, un niño con síndrome de West, sino que coordinan las actividades de la asociación de padres encargada de dar apoyo y orientación sobre este padecimiento en México.

“Conocimos a la Dra. Olmos a mediados de los noventa, cuando nuestro hijo tenía más o menos un año, y ella fue la primera en decirnos cuál era nuestra situación, pues los doctores con los que habíamos asistido no nos decían lo qué pasaba, bajo el argumento de que nos íbamos a espantar. También nos habló sobre la asociación, que se había formado años antes, pero estaba disuelta, y tuvimos el interés de reorganizarla para ayudar a otros padres, porque sabemos lo difícil que es entender el problema”, señala Blanca Castillejos.

Entre las labores que emprende este grupo destacan las charlas para orientar a los familiares de los chicos, ya que en ellas se habla de las

características de la enfermedad, cómo administrar los medicamentos y otros cuidados. "Tal vez sean cosas sencillas, pero la gente no conoce mucho del tema y los médicos no siempre pueden explicarlas, en parte por falta de tiempo ante la demanda de las instituciones hospitalarias. Esa ha sido nuestra labor, la de difundir lo que la doctora nos ha enseñado y lo que nuestro hijo nos ha permitido mostrar".

En cuanto a los resultados que los padres pueden esperar, explica que "todo depende de la atención que se le brinde al pequeño; a veces esbozan sonrisas, se ven tranquilos, y empiezan a responder a las caricias, al contacto y al afecto que se les da. En mi caso, esperé 11 años para que Beto sonriera, y me vuelvo loca de alegría al verlo carcajearse".

Por su parte, Ricardo Álvarez, quien es presidente de la asociación, precisa que "este grupo, en un principio llamado 'Reto a la vida', no está registrado, pero eso no ha sido impedimento para que la gente nos empiece a reconocer, tampoco para que tengamos aceptación con médicos e instituciones con las que hemos logrado intercambios, y menos para entrar en contacto con medios de comunicación, como radio y televisión, e informar a la población".

Respecto a esto último, ejemplifica que muchas parejas no quieren volver a embarazarse por el temor de tener otro niño con síndrome de West, por lo que "nosotros les indicamos, sobre todo a los padres que son más jóvenes, que es rarísimo que se presente dos veces en una misma familia, porque no es un problema hereditario, y que si quieren tener otro niño, lo hagan".

Además, explica que es muy importante comprender que los niños con síndrome de West pueden lograr avances en el desarrollo de sus habilidades, pero que éstos son limitados. "Debemos ser realistas y, sin abandonar la esperanza, entender que a veces no se logran grandes cambios, aún con el tratamiento adecuado. Esta visión es muy útil para no caer en manos de charlatanes, como algunos que se anuncian en Internet, que dicen que pueden curar este padecimiento y que sólo le quitan dinero a la gente".

Por último, señala que en fechas recientes la asociación se ha dado a la labor de crear enlaces entre gente de toda la República Mexicana, a fin de establecer una red de ayuda óptima. "Mucha gente nos habla para pedir información, y además de dársela le ofrecemos los datos de otros padres en condiciones similares que viven cerca de su localidad. Esto ha sido muy benéfico, porque se da una relación de ayuda entre ellos y porque hablamos de un intercambio potencial entre 350 familias que tenemos registradas en todo el país, de las cuales 130 se encuentran en el Distrito Federal y su zona conurbana".

Como conclusión, la Dra. Olmos García destaca que "a través de este grupo hemos logrado una colaboración entre los familiares de los niños, incluyendo a sus padres, hermanos y abuelos. Ante todo, destacamos que la principal medicina para el pequeño con síndrome de West es el amor, pero también que la atención y el afecto no se debe centrar en él, sino que se deben distribuir entre todos los miembros del grupo".