

Síndrome de West. Variabilidad en la evolución y protocolo

Julia Jaque Gómez-Aguado

Tutores: Francisco Gómez y Rocío Jadraque

Sección Neurología Infantil. Servicio de Pediatría

Hospital General Universitario Dr. Balmis

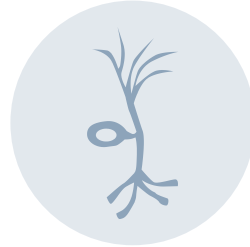


**Servicio de
Pediatría**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

ÍNDICE

Epilepsias del lactante



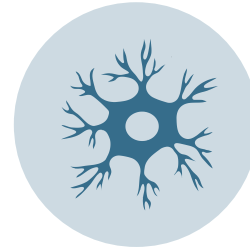
Síndrome de West



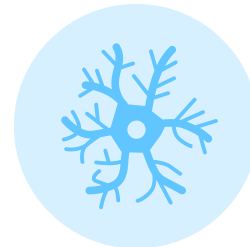
Caso Clínico Típico



Caso clínico atípico



**Protocolo
Comunidad
Valenciana**



Conclusiones



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

EPILEPSIAS DEL LACTANTE

	SÍNDROME DE WEST	SÍNDROME DE DRAVET	EPILEPSIA DEL LACTANTE CON CRISIS FOCALES MIGRATORIAS	OTRAS CAUSAS
Edad y Presentación	4-12 meses Espasmos en salvas	2-12 meses. Clónicas prolongadas (>10'), desencadenadas por fiebre/vacunas	0-6 meses. Focales motoras, enrojecimiento facial, apneas, movimientos masticatorios	<ul style="list-style-type: none"> - Errores congénitos del metabolismo - Síndrome de Watanabe-Vigevano - Epilepsia mioclónica del lactante - Síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia - Epilepsias genéticas
Marcador genético/EEG	Hipsarritmia. Múltiples etiologías	Mutación SCN1A (>90%)	KCNT1, SCN2A	
Pronóstico cognitivo	Alto riesgo de deterioro severo	Enlentecimiento severo tras el primer año	Mal pronóstico	

SÍNDROME DE WEST

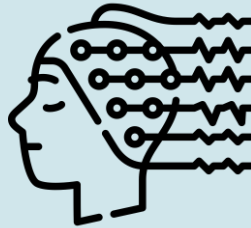
01



Espasmos epilépticos

Contracciones en
salvas de 5-10 minutos

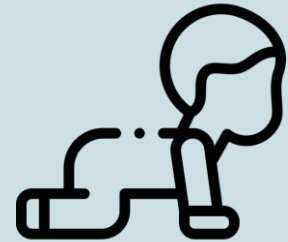
02



Hypsarritmia

Trazado desorganizado
con descargas
multifocales

03



Regresión psicomotora

Pérdida o
estancamiento del
desarrollo

SÍNDROME DE WEST

Demora en el inicio del tratamiento

Confundir los espasmos con:

Reflujo
gastroesofágico

Mioclónías
benignas del sueño

Tremulaciones



SÍNDROME DE WEST

EEG > 150 min

01

Hipsarritmia intercrítica

Registro crítico: ondas lentas de gran amplitud → actividad rápida de baja amplitud

02

RM Cerebral

Lesiones focales, multifocales o difusas $\frac{2}{3}$ casos

03

Cribado Neurometabólico

Causas metabólicas

04

Estudio genético

Causa etiológica 41%

TRATAMIENTO PRECOZ

URGENTE

Relación inversa: tiempo demora vs desarrollo neurocognitivo

CRÍTICO

No demorar la modificación de tratamiento si síntomas refractarios

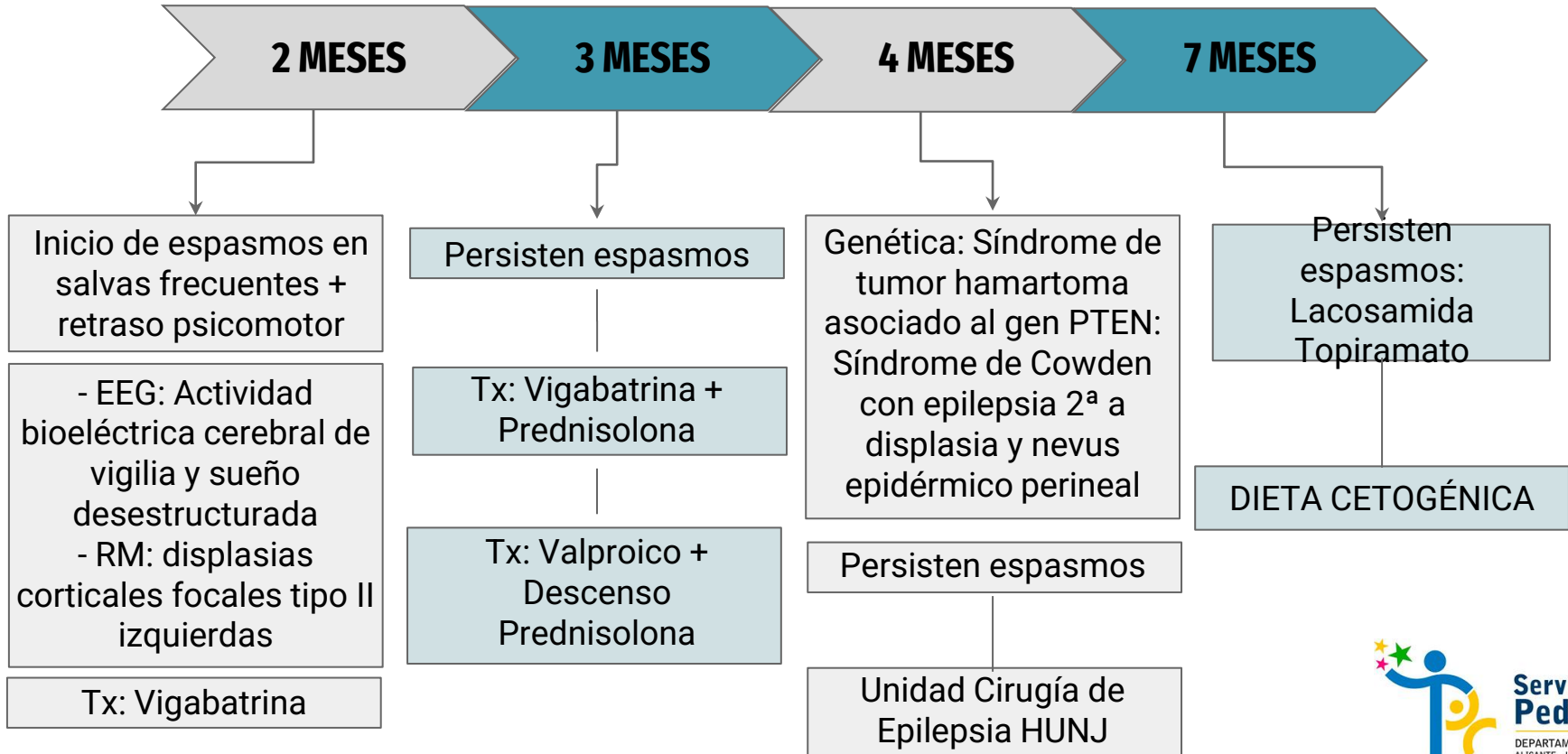
Ajuste rápido de dosis para alcanzar dosis máxima efectiva



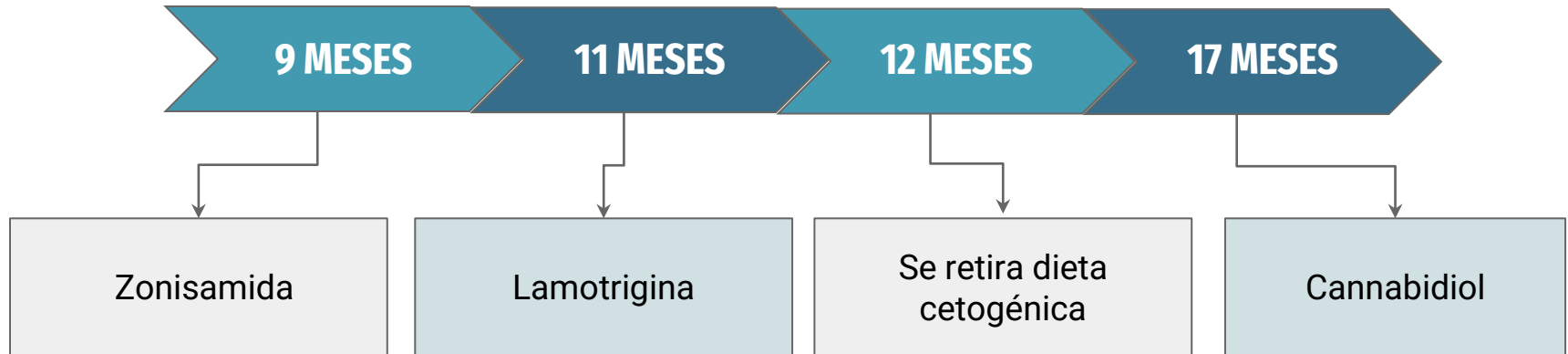
**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

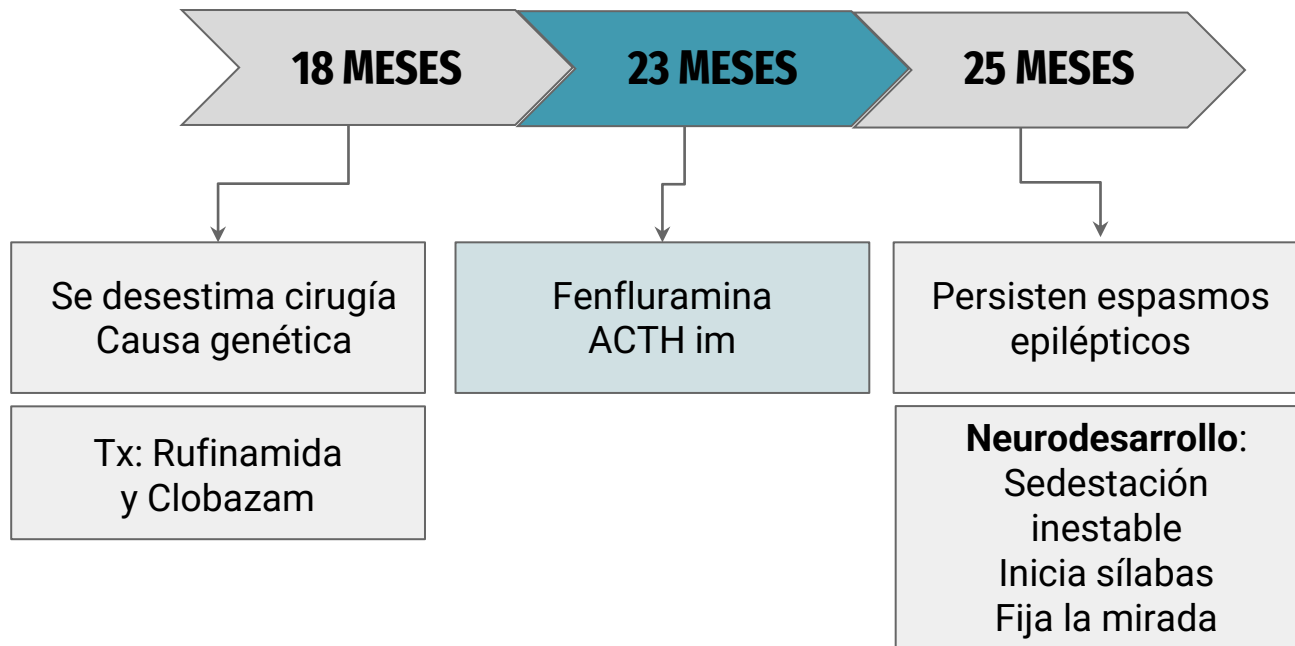
CASO CLÍNICO TÍPICO



CASO CLÍNICO TÍPICO



CASO CLÍNICO TÍPICO



CASO CLÍNICO ATÍPICO

Lactante mujer **7 meses** → Inicio de **espasmos** en flexión + leve **estancamiento** psicomotricidad gruesa

EEG

Hipsarritmia intercrítica

RM Cerebral

Ausencia de lesiones

Cribado Neurometabólico

Normal

Estudio genético

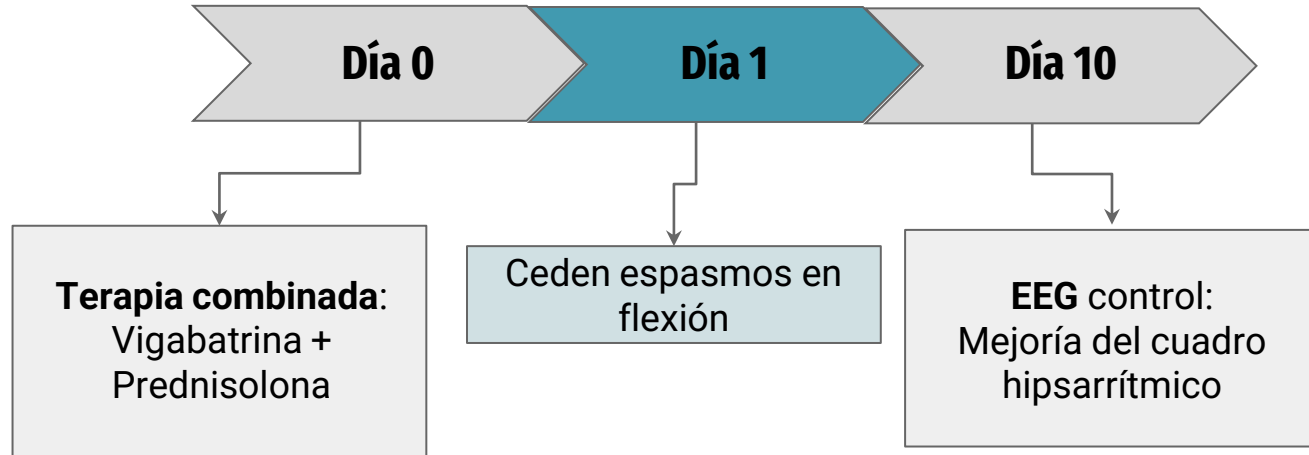
Pendiente



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CASO CLÍNICO TÍPICO



8 meses → AUSENCIA DE ESPASMOS
Neurodesarrollo: Sedestación inestable + No lleva manos a la boca + Contacto visual escaso + Sonrisa social, sin carcajada

Descenso de Prednisolona

CASO CLÍNICO ATÍPICO

10 meses → Ausencia de Espasmos

EEG

Prácticamente normal

Estudio genético

Sd. Triple X.
Dudosa relación con Sd. West

Desarrollo Neurocognitivo

En mejoría



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

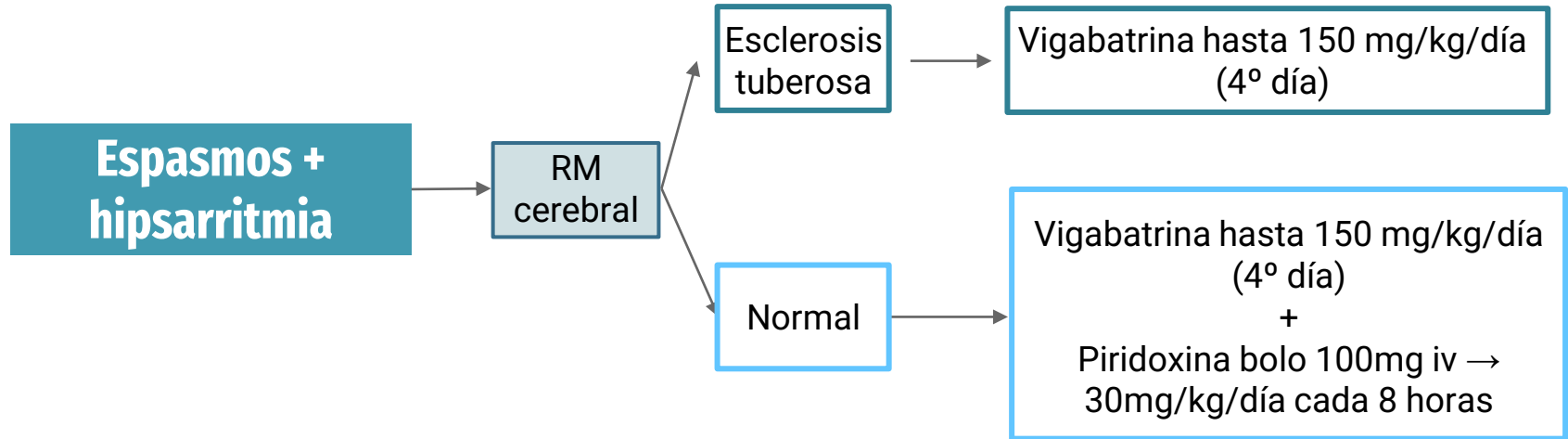
1. OBJETIVOS:

- a. Conseguir el cese precoz y sostenido de los espasmos con resolución clínica y electroencefalográfica
- b. Lograr los menores efectos adversos posibles
- c. Preservar el neurodesarrollo



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

2. ALGORITMO TERAPÉUTICO



Piridoxina hasta resultado estudio metabólico

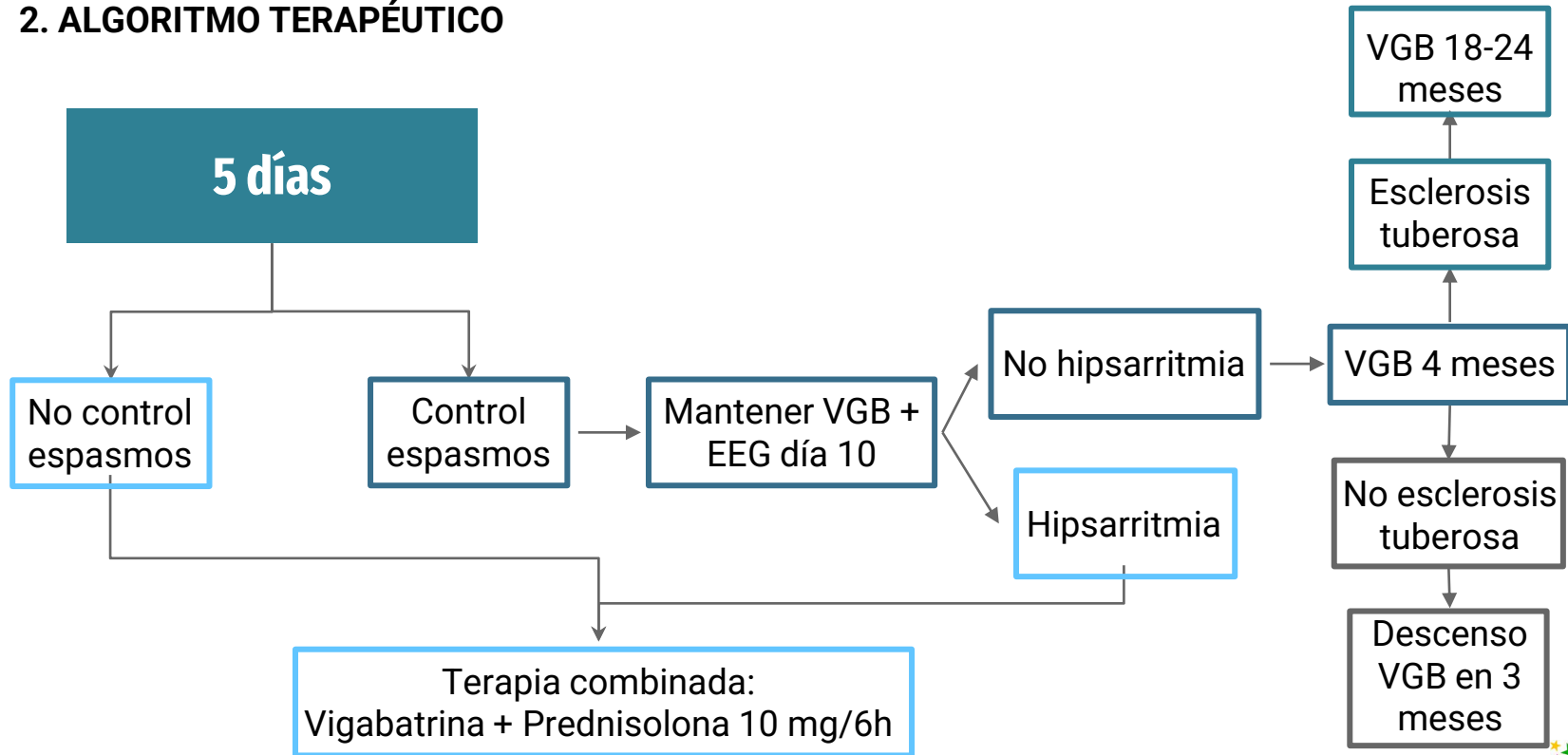


Servicio de
Pediatria

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

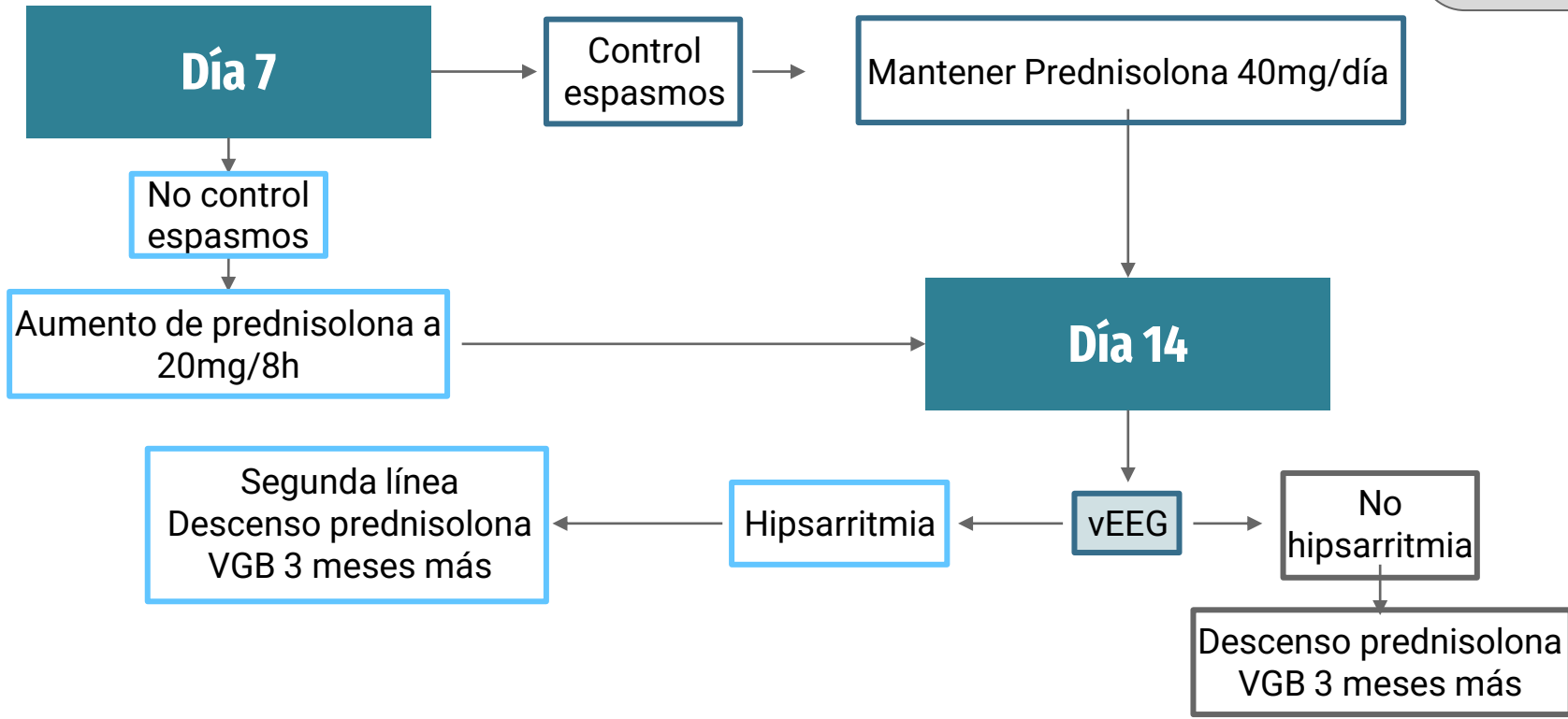
2. ALGORITMO TERAPÉUTICO



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

Tratamiento
Prednisolona:
28 días

2. ALGORITMO TERAPÉUTICO



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

3. SEGUNDA LÍNEA DE TRATAMIENTO:

- a. **Dieta cetogénica** → Epilepsias intratables o profundas. Mínimo 6 meses.
- b. **Cannabidiol** → reducción de frecuencia de crisis
- c. **Otros fármacos** (sin evidencia científica): Topiramato, Zonisamida, Valproico, Levetiracetam y Benzodiacepinas



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

4. ACTH

- a. Tratamiento más efectivo en monoterapia para controlar los espasmos
- b. **Eficacia similar** a dosis altas de corticoides en control de espasmos y recaídas
- c. **Más efectos secundarios** que los corticoides
- d. La terapia combinada fue más efectiva que la ACTH



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

Lesiones VABAM

Anormalidades cerebrales (hiperintensidades en los ganglios basales en secuencias T2) en la RM asociadas a vigabatrina

Factores de riesgo:

- Menores de 3 meses
- Dosis altas de Vigabatrina
- Duración de tratamiento combinado <2-4 semanas
- Uso concomitante de ACTH o prednisolona



PROTOCOLO COMUNIDAD VALENCIANA

Lesiones VABAM

Actuación:

- Suspender o disminuir VGB
- Valorar necesidad de tratamiento hormonal (corticoides/ACTH)
- Monitorización clínica diaria: trastornos del movimiento, patrón respiratorio, somnolencia, regresión, hipotonía...
- Realizar RM cerebral si clínica compatible



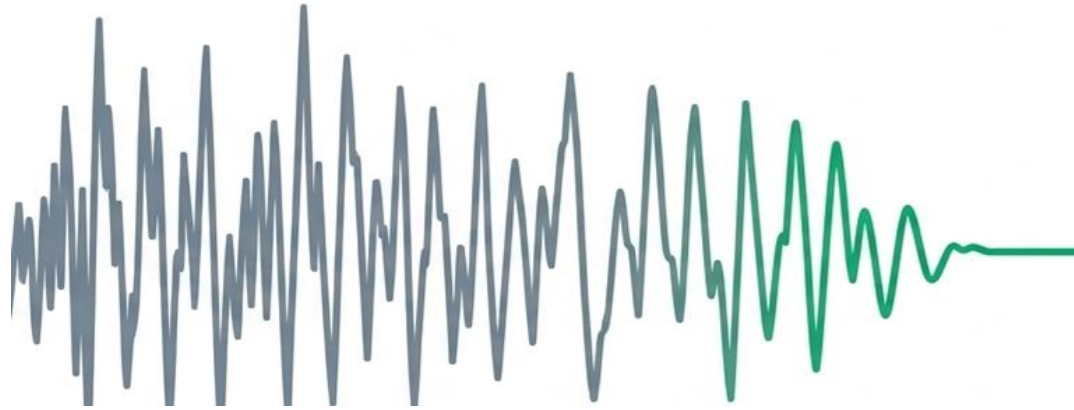
CONCLUSIONES

- Las epilepsias del lactante tipo espasmos infantiles suponen un riesgo en el neurodesarrollo a largo plazo, por ello es fundamental la detección y el tratamiento precoz
- El pronóstico evolutivo será mejor cuanto menor sea el tiempo hasta el control de los espasmos
- Para el diagnóstico de estos pacientes es necesario además del EEG, una RM cerebral, estudio neurometabólico y estudio genético
- El tratamiento con altas dosis de corticoides y vigabatrina ha demostrado ser el régimen más efectivo
- El inicio de la terapia combinada no debe demorarse más allá de 7 días



BIBLIOGRAFÍA

1. García Tena J, Álvarez Martín M. Protocolo Espasmos Infantiles. Comunidad Valencia. Neuropediatría. 2025 Mar
2. Soto Insuga V, Miravet Fuster E, Sánchez Carpintero R. Epilepsia en el lactante. Protoc diagn ter pediatr. 2022;1:399-407
3. Sakpichaisakul K, Sakjirapapong P, Boonkrongsak R, Suwannachote S. Etiology of Infantile Epileptic Spasms Syndrome and Clinical Response With Vigabatrin as the First Treatment. Ped Neurol. 2026; 176: 54–61
4. Briscoe C, Rosso K, Ferretto MAP, Sison J, Marti C, Donatelli S, et al. Tratamiento del síndrome de espasmos epilépticos infantiles. RMCLC. 2026 ;37(1):38–47



Síndrome de West. Variabilidad en la evolución y protocolo

juliajaque98@gmail.com



**Servicio de
Pediatria**

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL