

1237
20
82



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Instituto Nacional de Pediatría
Secretaría de Salud



SINDROME DE WEST: EXPERIENCIA CON 25 CASOS

Trabajo de Investigación Clínica

Que para obtener el título de:

ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

Presenta el Dr.

Francisco Eduardo Sánchez Pérez



INP

México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1987



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

SINDROME DE WEST: EXPERIENCIA CON 25 CASOS

I N D I C E

Introducción.....	1
Material y métodos.....	7
Resultados	9
Discusión.....	21

Bibliografía

INTRODUCCION:

En 1841, W.J. West describió por primera vez una entidad clínica al respecto de las alteraciones encontradas en su propio hijo de un año de edad, quien a los 4 meses inició leves movimientos de balanceo de la cabeza hacia adelante, los cuales se incrementaron en intensidad y frecuencia, para convertirse en violentos espasmos de flexión completa de cuello, tronco y rodillas, precedidos de la emisión de un extraño ruido y seguidos de relajación, durante los cuales daba la apariencia de miedo o sobresalto. Los espasmos se repetían alternativamente a intervalos de pocos segundos en número de 10, 20 o más en cada crisis, las que no duraban más allá de 2 o 3 minutos y se presentaban en número variable de veces al día; igualmente refirió la pérdida de la integridad motora e intelectual en el niño, previamente sano a la aparición de la enfermedad. (1)

Más de 100 años después, Gibbs y Gibbs describen en 1955 el patrón electroencefalográfico característico de los pacientes con la entidad descrita por West, consistente en la aparición errática de ondas lentas de alto voltaje y espigas, que se mostraban en diversas áreas de la corteza, en una disposición caótica, -

sugestiva de severa desorganización del voltaje y regulación eléctrica cortical, acuñando el término hirsarritmia. (2)

En el año de 1959, Sorel y Dusaucy-Bauloye reportaron los efectos terapéuticos del ACTH en un grupo de pacientes con la enfermedad. (2)

A partir de entonces se han logrado enormes avances en el conocimiento y manejo de la entidad, denominada por Pampiglione en 1964 y conocida desde allí en adelante como Síndrome de West (SW), consistente en la triada de espasmos masivos infantiles, retraso psicomotor e hirsarritmia.

En la actualidad y gracias a sofisticadas técnicas de investigación en el área de la Epileptología se ha logrado una caracterización precisa de el SW.

Kellaway y cols. han logrado las descripciones más exactas y cuantificado y clasificado los espasmos en forma admirable, mediante el registro simultáneo de electroencefalograma, electromiografía, electrooculometro, electrocardiograma, acelerómetro, actividad galvánica de la piel y filmación con sonido en un circuito cerrado de TV. (3)

El SW es un tipo de epilepsia maligna relativamente rara, dependiente de la edad, casi exclusiva de niños menores de años. usualmente resistente al tratamiento convencional (4) y que tiene un amplio espectro de intensidad de -

las crisis (3), con algunas formas tan sutiles que pueden incluso ser confundidas con entidades vanales o ser pasadas por alto. Su prevalencia se calcula es de 1 por 4,000 a 6,000 nacidos vivos. (2)

El SW suele coexistir con otras variedades de epilepsia, y frecuentemente evoluciona hacia otras formas, especialmente el Síndrome de Lenox-Gastaut (5, 6, 7).

De acuerdo a su etiología el SW se ha clasificado en dos grupos:

- 1) Casos primarios o idiopáticos, que carecen de causa específica y en que los pacientes eran sanos previamente, y
- 2) Casos secundarios o sintomáticos, cuyas causas son una gran variedad de lesiones del SNC, que incluyen disgenesias, algunos trastornos del desarrollo, infecciones, aberraciones genéticas, problemas metabólicos, trauma, encefalopatía hipóxica, etc. (8)

De acuerdo al período del desarrollo en que se presenten pueden ser causas embriofetales, peri-postnatales o una combinación de ambos. (9)

La gran variedad de etiologías del SW sugiere que se trate de una respuesta del cerebro inmaduro a una lesión durante un período particular del desarrollo.

(8) Se han sugerido que estén involucradas tanto múltiples áreas corticales co-

mo el tallo cerebral en su fisiopatogenia . (7)

El uso de la Tomografía Axial Computarizada ha reducido notablemente el número de casos idiopáticos, ya que Gastaut y cols. (10) han detectado una alta frecuencia de atrofas cerebrales difusas, calcificaciones y agenesias por medio de este estudio, mismo que detecta lesiones anteriormente no factibles de descubrir.

Según la mayoría de los reportes de la literatura mundial, la relación de casos sintomáticos vs. idiopáticos es de alrededor de 60/40%. (2)

Los espasmos pueden ser de tres tipos: flexores en un 33.9%, extensores el 22.5% y mixtos en un 42.0%, pudiendo ser asimétricos en un 0.6% o consistir en breves perfos acinéticos. (3) Se han reportado cambios en el patrón respiratorio durante las crisis, así como en el ritmo de sueño. (3)

El pico de aparición de los espasmos es por lo general a los 4 meses en los casos secundarios y a los 6 en los primarios (3), en un 85% suelen presentarse antes del año de edad y raramente se encuentran más allá de los 5 años. (11)

El retraso psicomotor puede estar presente antes de las crisis, pero por lo general es notado posteriormente.

La tríada de espasmos masivos, retraso psicomotor e hipsarritmia puede car

cer de algún elemento, y el cuadro clínico así como el EEG suelen modificarse con el tiempo. (5,6)

Se han reportado otras alteraciones asociadas a SW como las de tipo psiquiátrico, autismo e hipercinesia, especialmente (12), así como malformaciones oculares y cerebrales que sugieren un defecto ectodérmico como causa común. (13)

El tratamiento del SW es el aspecto que más controversias ha suscitado, sin embargo parece haber cierto acuerdo en el hecho de que los casos idiopáticos tienen como manejo de primera elección a los esteroides, ya sea ACTH o prednisona, y que los secundarios o casos resistentes a aquellos deben ser manejados con ácido valproico (14,15), benzodiazepinas, e incluso dosis altas de piridoxina. (16)

Aún no se llega a una conclusión efectiva al respecto de la terapéutica del SW, especialmente en el tratamiento hormonal, en vista de que las dosis y los grupos de pacientes son heterogéneos y los resultados variables (11, 17, 18 y 19), sin embargo en los casos criptogénicos el inicio temprano del manejo a base de esteroides influye favorablemente en el pronóstico.

El pronóstico del SW es por lo general malo (2, 4, 5, 6, 11, 20, 21), en función de la afectación del desarrollo psicomotor, misma que sucede en un --

porcentaje de 85% de los casos. (2)

Los factores que mayormente influyen en el pronóstico son básicamente: la etiología, el desarrollo psicomotor previo a los espasmos y la desaparición de los mismos (8), aunque Kellaway (3) sugiere que el juicio del médico tratante sobre el éxito del manejo puede ser impreciso, habiéndose demostrado una excesiva subvaluación de la cantidad de las crisis, como se evidencia al momento de comparar los reportes de los padres con los obtenidos por monitoreo continuo de video y registro poligráfico. Por tal se sugiere que si se depende exclusivamente del juicio clínico, considerar como respuesta favorable sólo la desaparición de los espasmos.

La mortalidad del SW es variable, pero se reporta entre el 3 a 33%. (2)

MATERIAL Y METODOS:

Para el presente estudio se siguieron los casos de los primeros 25 pacientes que acudieron en forma consecutiva a la Clínica de Epilepsia del Instituto Nacional de Pediatría entre los meses de Febrero a Diciembre de 1986, y en los cuales se realizó el diagnóstico clínico y electroencefalográfico de Síndrome de West.

A todos los pacientes se les realizó una historia clínica pediátrica completa y una exploración física general, así mismo se llevó a cabo un examen neurológico detallado.

Todos los pacientes, con excepción de uno, tuvieron electroencefalogramas realizado e interpretados por el Servicio de Electrofisiología del propio Instituto, el paciente que tenía EEG extrahospitalario era portador de hipsarritmia.

En 5 pacientes se pudo cuantificar el grado de retraso psicomotor por medio de la escala de Gesell, realizado por el Servicio de Psiquiatría y Salud Mental.

A todos los pacientes se les realizaron exámenes de laboratorio de rutina

como son biometría hemática, química sanguínea con electrolitos, examen general de orina, pruebas de función hepática, CPS, y en los casos necesarios tamiz metabólico. A un paciente se le solicitaron anticuerpos seriados vs Toxoplasma gondii. Todos tuvieron RX simples de cráneo, y en los que se consideró valorable se realizó ultrasonido cerebral transfontanela.

Tres casos tuvieron al menos una Tomografía Axial Computarizada.

Un caso requirió para su diagnóstico biopsia cerebral.

Se analizaron detalladamente los antecedentes heredo-familiares en búsqueda de historia convulsiva, así mismo se hizo interrogatorio intencionado al respecto de antecedentes perinatales o enfermedades previas de importancia.

Se recabó la historia farmacológica previa a ser vistos en la Clínica de Epilepsia, así como los diagnósticos emitidos con anterioridad.

La respuesta al tratamiento se evaluó de la siguiente forma: óptima cuando los padres observaron desaparición de las crisis en un 75 a 100%, buena con una reducción de 50 a 75%, regular con decremento no mayor del 50% y nula cuando no se observó mejoría objetiva.

El progreso en el desarrollo psicomotor se evaluó en citas subsecuentes por medio de la escala de Denver.

RESULTADOS:

La casuística de la Clínica de Epilepsia del Instituto Nacional de Pediatría reviste particularidades interesantes. La distribución por sexo no muestra franco predominio, e incluso leve tendencia hacia el sexo femenino. (Fig. 1).

En cuanto a la historia personal cabe destacar que 8 casos (32%) tuvieron antecedentes familiares de importancia, 17 pacientes contaron con antecedentes perinatales positivos, y 7 pacientes (28%) mostraron antecedentes personales patológicos importantes, siendo el más frecuente la meningoencefalitis. (Tabla I).

En cuanto a la semiología, el inicio de la enfermedad dentro de los primeros seis meses de edad se registró en el 84% de los pacientes. (Fig. 2).

En relación con el tipo de crisis, los espasmos masivos fueron la modalidad más frecuente, en 22 pacientes (88%), siendo las de tipo mixto las de mayor prevalencia (13 casos o 52%). En 23 de los 25 pacientes (92%) identificamos un patrón mixto de crisis epilépticas, y con más de tres tipos se encon-

traron 8 casos (32%). (Tabla II).

En cuanto al desarrollo psicomotor, solamente en un caso se encontró normal al inicio del tratamiento. Al seguimiento longitudinal de los casos encontramos que 15 pacientes (60%) habían progresado en su DPM. (Fig. 3)

El examen clínico neurológico fué rico en signología patológica. En 12 casos (48%) se identificó afección de la vía piramidal, 11 casos (44%) tuvieron alteraciones del tono muscular, y en 7 encontramos afección de los pares craneales, siendo los oculomotores los más frecuentemente involucrados. Cuatro pacientes se encontraron portadores de alteraciones de la conducta, 3 de los cuales tenían autismo y uno autogresión, (Tabla III).

Dos pacientes evolucionaron hacia Síndrome de Lenox-Gastaut durante el seguimiento de este estudio. (Tabla III).

A pesar de todo lo anterior solamente en 4 casos se solicitó consulta médica por los espasmos masivos dentro de los 6 primeros meses de vida, demostrándose así el bajo índice de sospecha diagnóstica para esta condición; incluso algunos pacientes recibieron su primera consulta después de los 2 años de edad (la mayor fué de 3 años 2 meses). (Fig. 4).

Muchos pacientes fueron referidos a la Clínica de Epilepsia por Pediatras

o por Médicos Generales por el cuadro clínico, sin embargo el diagnóstico no se había establecido en el 80% de los casos y sólo a 5 si se les consideró como portadores de SW (4 de ellos ya eran manejados en otros servicios del INP). Es de gran importancia señalar que el retraso en el diagnóstico en 24 casos fué en promedio 9 meses, con un rango de un mes a 3 años.

En cuanto a los antecedentes de tratamiento farmacológico, 20 pacientes ya habían recibido medicamentos antiepilépticos, de ellos, el más frecuentemente empleado fue la fenitofina o DFH, considerado contraindicado en epilepsias de tipo mioclónico. (Tabla IV).

Los hallazgos electroencefalográficos mostraron una elevada tendencia hacia el patrón hipsarrítmico (76%), ya sea en su forma clásica o en la modificada. Un 12% se describieron como encefalopatía mioclónica y 8% con encefalopatía difusa. Sólo un caso fué compatible con la normalidad. (Tabla V).

En relación a la etiología, nuestra casuística se conformó de una elevada cantidad de pacientes con SW secundario (como se muestra en la Tabla VI y la figura 6). La causa más frecuente fué la hipoxia neonatal, seguida de la meningoencefalitis y la esclerosis tuberosa. El global de casos sintomáticos es de 92%. Sólo en dos casos se pudo considerar que fuesen idiopáticos.

En cuanto al manejo establecido en nuestros pacientes, en 24 se pudo obtener información evaluable. El grupo más numeroso fue tratado con un solo fármaco (32%), siendo el más frecuentemente utilizado el ácido valproico, que a su vez se utilizó solo o asociado a otros antiepilépticos en el 92% de los pacientes.

Se utilizaron en total 8 fármacos y en 68% de los casos hubo que hacer combinaciones terapéuticas diversas. Algunos pacientes debieron llegar a manejarse hasta con 5 fármacos para alcanzar el control, aunque no necesariamente en forma simultánea. (Tabla VII).

Todos los pacientes mostraron en general exámenes de laboratorio dentro de límites normales, especialmente las pruebas de funcionamiento hepático se encontraron sin alteraciones. Un paciente que recibió ACTH y 4 con prednisona desarrollaron hipertensión arterial. No hubo alteraciones electrolíticas y todos presentaron efecto Cushing, mismo que se limitó al tiempo del tratamiento.

En 8 pacientes (32%) se pudieron evidenciar anomalías en los estudios radiológicos (RX simples y TAC) o en ultrasonido. (Tabla VIII).

<u>ANTECEDENTES DE IMPORTANCIA</u>		
HEREDO FAMILIARES	8 casos (32%)	Crisis convulsivas.....5
		Retraso psicomotor.....1
		Consanguinidad.....2
<hr/>		
PERINATALES	17 casos (68%)	Alteraciones durante la gestación.....9
		Hipoxia neonatal.....11
		Distocia.....2
		Cesárea urgente.....2
		Prematurez.....3
<hr/>		
PERSONALES PATOLOGICOS	7 CASOS (28%)	Neuroinfección.....5
		Síndrome de Reye.....1
		Traumatismo craneoenc.1

T A B L A I

<u>TIPO DE CRISIS</u>	
Espasmos masivos mixtos.....	13 casos
Espasmos masivos flexores.....	7 casos
Espasmos masivos extensores.....	2 casos
Mioclónicas parciales multifocales.....	23 casos
Crisis tónicas generalizadas.....	4 casos
Crisis tónico-clónicas generalizadas.....	6 casos
Crisis tónico-clónicas parciales.....	6 casos
Opsoclonus.....	4 casos

T A B L A I I

ALTERACIONES NEUROLOGICAS ASOCIADAS

Piramidalismo.....	12 casos
Alteraciones del tono.....	11 casos
Afección de pares craneales.....	7 casos
Alt. de conducta.....	4 casos
(Con autismo 3, autoagresión 1)	
Otros síndromes epilépticos.....	2 casos
(Síndrome de Lenox-Gastaut)	

T A B L A I I I

ANTECEDENTES FARMACOLOGICOS

Fenitofna.....	12 casos
Acido valpróico.....	9 casos
Fenobarbital.....	5 casos
Carbamazepina.....	4 casos
Nitrazepam.....	3 casos
Clonazepam.....	2 casos
Prednisona.....	1 caso
ACTH.....	1 caso

T A B L A I V

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS

Hipsarritmia.....	14 casos (56%)
Hipsarritmia modificada.....	5 casos (20%)
Encefalopatía mioclónica.....	3 casos (12%)
Encefalopatía difusa.....	2 casos (8%)
Normal.....	1 caso (4%)

T A B L A V

ETIOLOGIA DEL SINDROME DE WEST EN 25 CASOS

HIPOXIA PERINATAL.....	11 casos (44%)
NEUROINFECCION.....	5 casos (20%)
ESCLEROSIS TUBEROSA.....	3 casos (12%)
DESCONOCIDA.....	2 casos (8%)
TRAUMATISMO CRANEOENCEFALICO.....	1 caso (4%)
TOXOPLASMOSIS CONGENITA.....	1 caso (4%)
SINDROME DE REYE.....	1 caso (4%)
CROMOSOMOPATIA (17 p+).....	1 caso (4%)
LIPOFUSCINOSIS.....	1 caso (4%)

T A B L A V I

RESPUESTA AL TRATAMIENTO					
EN 24 PACIENTES CON SINDROME DE					
WEST *					
F A R M A C O S	OPTIMA	BUENA	REGULAR	NULA	TOTAL
AVP	5	4	-	-	9
DFH	-	1	-	-	1
AVP+AZM	-	1	-	-	1
AVP+CNZ	2	-	-	-	2
AVP+PDN	1	-	-	1	2
AVP+AZM+NTZ	-	2	-	-	2
AVP+AZM+ACTH	-	1	-	-	1
AVP+FB+DFH	-	1	-	-	1
AVP+CNZ+FB	-	-	1	1	2
AVP+FB+PDN	-	-	1	-	1
AVP+CNZ+NTZ+PDN	-	-	-	1	1
AVP+AZM+NTZ+PDN	-	-	1	-	1
	8	10	3	3	24

* En un caso de los 25 de la serie no se tuvo información evaluable.

AVP= Acido valpróico. DFH=Fenitoína. AZM= Acetazolamida. CNZ=Clonazepam. PDN= Prednisona. NTZ=Nitrazepam.

FB= Fenobarbital. ACTH= Hormona adrenocorticotrópica.

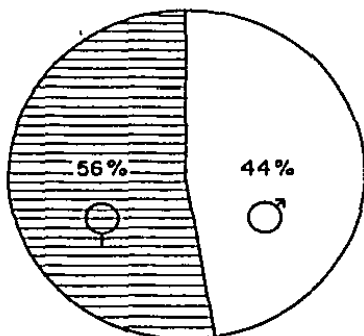
T A B L A V I I

ALTERACIONES RADIOLOGICAS ENCONTRADAS EN 25 PACIENTES CON S. DE WEST

* Microcefalia.....	1	
Separación de suturas.....	1	
** Calcificaciones difusas.....	1	RX SIMPLE
Agrandamiento de bóveda craneana.....	1	
Asimetría de cierre de suturas.....	1	
<hr/>		
Atrofia cerebral.....	1	
*** Contusión cerebral.....	1	
*** Higromas.....	1	T.A.C.
*** Hidrocefalia + Atrofia cerebral.....	1	
**** Atrofia de substancia gris.....	1	

- * En 17 pacientes había clínicamente microcefalia.
** El diagnóstico final fué Toxoplasmosis.
*** Las TAC corresponden a un mismo paciente con antecedente de TCE severo.
**** El paciente tuvo diagnóstico de Lipofuscinosis por biopsia cerebral.

T A B L A V I I I



DISTRIBUCION POR SEXO.

FIGURA I

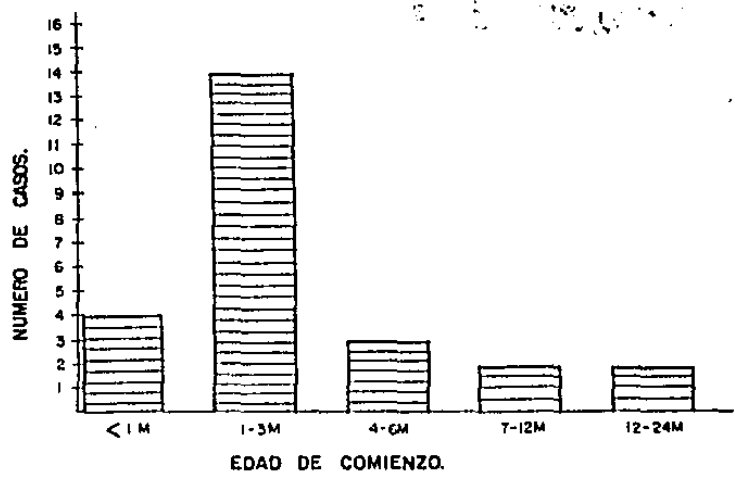
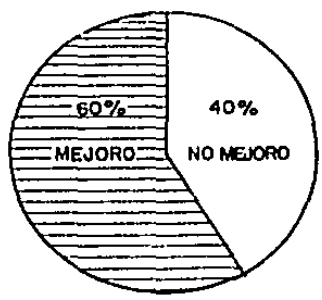


FIGURA 2



DESARROLLO PSICOMOTOR SUBSECUENTE.

FIGURA 3

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

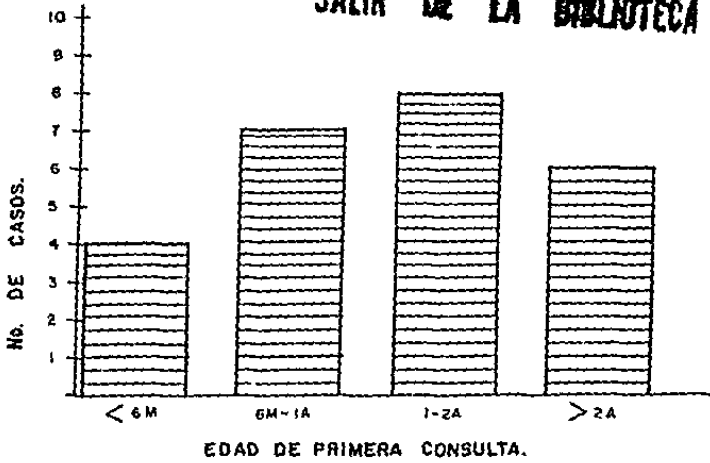
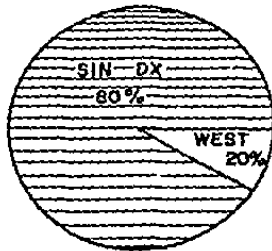
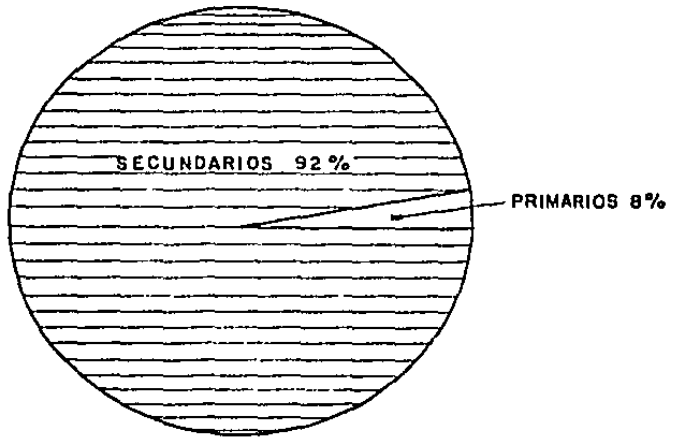


FIGURA 4



DIAGNOSTICO PREVIO.

FIGURA 5



ETIOLOGIA.

FIGURA 6

DISCUSION:

Aunque la prevalencia del Síndrome de West se calcula en 1 por cada 4,000 a 6,000 nacidos vivos (2), todavía en nuestro medio no existe un adecuado nivel de sospecha clínica, lo que ha condicionado retraso en el diagnóstico de la entidad como en su respectivo manejo medicamentoso. Aunque esta enfermedad incuestionablemente conlleva un pronóstico reservado y en un alto porcentaje desfavorable hemos demostrado cómo es posible obtener control de la actividad epiléptica y mejoría en el desarrollo psicomotor, lo que debe estimular para un conocimiento mejor de la entidad y su manejo.

Llama la atención la elevada prevalencia de casos sintomáticos (92%), lo que rebasa cualquier cifra reportada en la literatura internacional (2,4,7,8, 10,11,21), no contamos con explicación satisfactoria para este hecho.

Consideramos que la pobre respuesta obtenida al empleo de prednisona o a ACTH podría explicarse por el alto índice de pacientes con SW sintomáticos, ya que como había sido reportado, es en los casos primarios donde el manejo hormonal reviste el mayor beneficio. Por razones propias a la Industria Farma

cética en nuestro país no contamos con ACTH, por lo que aquellos pacientes que lo recibieron tuvieron que adquirirlo en el extranjero, lo que representa una gran limitación para su empleo a mayor escala.

En cuanto al cuadro clínico queremos enfatizar el carácter pleomórfico de la sintomatología, así como la imposibilidad para diseñar una secuencia regular de síntomas epilépticos. En ninguno de los 4 casos que cursaron con opsoclonía-mioclonía, como fué descrita por Kinsbourne (22) identificamos excreción aumentada de catecolaminas ni otros elementos para establecer el diagnóstico de neuroblastoma. Como lo señala Sorel (11), consideramos que el Síndrome de opsoclonía-mioclonía representa más una modalidad del espectro clínico del SW que una entidad específica asociada a neuroblastoma.

En cuanto a los estudios electroencefalográficos, no todos se efectuaron en un mismo momento de la evolución de cada paciente, sin embargo los trazos de hiparritmia clásica y modificada representan el 76% , los demás, aunque no con los elementos clásicos de esta condición, sí demostraron severo daño generalizado.

La gran variedad de factores etiológicos encontrados en nuestra casuística reviste particular interés, especialmente en cuanto a mecanismos fisiopatoló-

gicos. Un gran número de nuestros pacientes tuvieron incuestionables antecedentes hipóxicos o infecciosos del SNC, sin embargo otras condiciones tales como disgenesias (esclerosis tuberosa), post-traumática, metabólicas (S. Reye y lipofuscinosis), e incluso una cromosomopatía (17 p+), obligan a reconocer que el mecanismo fisiopatológico es complejo, seguramente multifactorial y muy posiblemente determinado en la etapa embrionaria.

Consideramos que nuestros resultados terapéuticos son favorables y sugieren que el empleo de AVP puede ser una opción terapéutica conveniente, particularmente si se intenta monoterapia, sobre todo en pacientes con SW sintomático. El empleo de prednisona no modificó sustancialmente la evolución de nuestros pacientes que la recibieron, aunque el presente estudio no se diseñó para comparar respuestas a diferentes recursos terapéuticos. La escasa cantidad de casos en los que se utilizó ACTH nos impide hacer consideraciones acerca de su efectividad. Los resultados más desfavorables se presentaron en los casos de SW + esclerosis tuberosa.

Nuestros resultados son más alentadores que los reportados por Pavone y cols. (15) y concordantes con los de Bachman (14), y en ningún caso encontramos alteraciones de las transaminasas, bilirrubinas, deshidrogenasas, tiempo

de protrombina o proteínas séricas, a pesar de que varios de nuestros pacientes son menores de 2 años de edad, y algunos de ellos con politerapia, ambos factores reconocidos como de riesgo para hepatotoxicidad, incluso el paciente con antecedente de Síndrome de Reye, que no respondió a ningún fármaco o combinación de éstos, tuvimos que intentar monoterapia con AVP obteniendo una franca mejoría y a 5 meses de este régimen no se han producido alteraciones hepáticas.

B I B L I O G R A F I A

1. West, W.J.: On a particular form of infantile convulsions. Lancet 1841; 1: 724.
2. Glaze, D.G., Zion T.E.: Infantile Spasms. Current Problems in Pediatrics. 1985, Vol. XV, 11, November.
3. Kellaway, P. et. al.: Precise Characterization and Quantification of Infantile Spasms. Ann Neurol 1979; 6: 214-218.
4. Ritkonen, R. : Infantile Spasms: Modern Practical Aspects. Acta Paediatr Scand 1984; 73: 1-12.
5. Hughes, J. R. : Natural History of Hipsarhythmia. Clin electro 1985; 16: 128-130.
6. Olmos García, G., Malagón, J., Velazco, F.: West Syndrome Envolving into Lennox-Gastaut Syndrome. Clin electro 1984; 15: 61-68.
7. Vining, E., Freeman, J.: Seizures during Infancy and Childhood. Special Types of Seizures (Infantile Spasms). Pediatr Ann 1985; 14: 757-762.
8. Gómez, M.R., Klass, D.W.: Epilepsies of Infancy and Childhood. Ann Neurol 1983; 13: 113-124.
9. Heencke, H.J.: Morphological Aspects of Aetiology an the Course of Infantile Spasms (West-Syndrome). Neuropediatrics. 1985; 16: 59-66.

10. Gastaut, H. et. al: Computerized Tomography in the Study of West's Syndrome. *Develop. Med. Child Neurol.* 1978; 20: 21-27.
11. Sorai, K.: West Syndrome and its Treatment. *Clin electro* 1985; 16: 122-127.
12. Riikonen, R., Amnell, G.: Psychiatric Disorders in Children with Early Infantile Spasms. *Develop. Med. Child Neurol.* 1981; 23: 741-760.
13. Curatolo, P., Libutti, G., Matricardi, M.: Infantile Spasms: a Neuro-ophthalmological Study. *Develop. Med. Child Neurol.* 1981; 23: 449-453.
14. Bachman, D. Use of Valproic Acid in Treatment of Infantile Spasms. *Arch Neurol.* 1982; 39: 49-52.
15. Pavone, L. et. al.: Treatment of Infantile Spasms with Sodium Dipropylacetic Acid. *Develop. Med. Child Neurol.* 1981; 23: 741-760.
16. Blennow, G. High Dose B₆ Treatment in Infantile Spasms. *Neuropediatrics* 1986; 17: 7-10.
17. Hrachovy, R.A. et. al.: A Controlled Study of Prednisone Therapy in Infantile Spasms. *Epilepsia.* 1979; 20: 403-407.
- 18.- Hrachovy, R.A. et. al. : A Controlled Study of ACTH Therapy in Infantile Spasms. *Epilepsia.* 1980; 21: 631-636.
- 19.- Hrachovy, R.A.: et. al.: Double-blind study of ACTH vs prednisone therapy in infantile spasms. *J. Pediatr* 1983; 103: 641-645

20. Kurokawa, T. et. al.: West Syndrome an Lenox-Gastaut Syndrome: A survey of Natural History. Pediatrics 1980; 65; 81-88.

21. Jeavons, P.M. , Harper, J.R., Bower, B.D.: Long-Term Prognosis in Infantile Spasms: A Follow-up Report on 112 cases. Develop. Med Child Neurol. 1970; 12: 413-421.

22.- Kinsbourne, M.: Myoclonic Encephalopathy on Infants. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1962; 25: 271-276.

17th EPILEPSY INTERNATIONAL CONGRESS SEPTEMBER 8-11, 1987

WEST SYNDROME IN MEXICAN PATIENTS.

González-Astiazarán Adalberto, Sánchez, F.L.,
Liado C.M.A., García H., H.A.
National Institute of Pediatrics, Mexico City, MEXICO.

The West Syndrome is a well described entity with a reserved prognosis. The treatment of this population in a developing country has additional difficulties, specifically in terms of economical resources for diagnostic evaluation and therapeutics. Our emphasis will be drawn on clinical findings and response to therapy.

We studied prospectively all the patients who came to the Epilepsy Clinic at the N.I.P. during February to October 1986.

Of the 25 patients with West Syndrome that were found; 14 were female; 6 cases had familial history (5 with seizures, 1 with mental retardation); 11 started the symptoms at or before 6 months; 27 cases were secondary; at the moment of diagnosis 14 patients had some degree of psychomotor delay; the spasms were the first symptom in 22 patients; the E.E.G. was abnormal in 24 cases.

In terms of therapy, 18 patients are receiving one or two drugs; just four patients received 4 or 5 during their treatment. The response to medical therapy was excellent or good in 18 cases. We obtained developmental progress in 15 cases after four to eight months of therapy.

GUIDELINES FOR THE SUBMISSION OF ABSTRACTS

Deadline for receipt of abstracts:
January 31, 1987

The entire abstract (250 words) including title, author(s), institution, country and acknowledgements must fit within the rectangle.

The abstract should be as informative as possible:
a) state specific object of study
b) state methods used
c) pertinent or summarize results obtained
d) state conclusions reached
It is not adequate to state "the results will be discussed".

Type carefully, preferably on an electric typewriter. If using a manual typewriter, ensure keys are clean and use a reasonably new good quality Hi-ACE ribbon (a new ribbon may smudge; an old one may be too faint).

Before typing the abstract, in a rectangle 13 x 18 cm (5 1/4 x 5 7/8) on plain paper before using the form.

All abbreviations may be used.

Because the abstract will be reproduced exactly as submitted, in the book of Abstracts (ANY) IN ALL CASES COPY must be sent. Therefore avoid incorrectness, smudges, errors and misspellings.

7) Attach abstract and **FOUR** copies (carbon or xerox) together with registration form and fees to:
17th EPILEPSY INTERNATIONAL CONGRESS
P.O. Box 50000, Tel Aviv 61500 Israel

8) If the abstract is accepted for presentation, the following equipment will be needed. Please mark the relevant boxes!

- Blackboard
 Slide projector (35mm 2x2, 5x5)
 Movie projector (size)
 Overhead projector

9) My abstract is connected to Main Topic

10) My abstract is submitted as:

- Free Communications (maximum duration 10 minutes)
 Poster Presentation

11) Please state below the name and address of the presenting author:

NAME GONZALEZ-ASTIAZARAN, A.
ADDRESS Inurgentes Sur 3700-C
México, D.F. 04750
MEXICO.



17th EPILEPSY INTERNATIONAL CONGRESS
JERUSALEM, ISRAEL, SEPTEMBER 6-11, 1987 ירושלים



13th February, 1987

Dr. Adalberto GONZALEZ-ASTIAZARAN
Insurgentes Sur 3700-C
Mexico D.F. 04530
MEXICO

Dear Dr. GONZALEZ-ASTIAZARAN,

We wish to advise you that we are in receipt of your abstract entitled:

VEST SYNDROME IN MEXICAN PATIENTS

which we have designated No. 435

This number will be used in all future correspondence regarding this abstract.

- Your abstract has not been received on the standard form. Please retype it on the enclosed one.
- We are presuming that you are the presenting author of this abstract. If this is not the case, please inform us immediately.
- The Program Committee will meet to finalise the Scientific Program, and we will advise you accordingly.
- We received your registration form and fees, and our receipt is attached.
- Abstracts cannot be published in the Book of Abstracts unless accompanied by your registration form and fees.

We look forward to welcoming you at the Congress.

Sincerely yours,


Nitzka Cohen,
Congress Secretary