



Revista Interdisciplinar do Pensamento Científico. ISSN: 2446-6778  
Nº 5, volume 5, artigo nº 143, Julho/Dezembro 2019  
D.O.I: <http://dx.doi.org/10.20951/2446-6778/v5n5a143>  
Edição Especial

## **SÍNDROME DE WEST E EVOLUÇÃO EM UMA PACIENTE DE 15 ANOS - RELATO DE CASO**

**Rodrigo Miranda Nepomuceno<sup>1</sup>**

Interno de medicina pela UniRedentor

**Paola de Lucas Ribeiro Dias<sup>2</sup>** Interna de medicina pela UniRedentor

**Otávio de Meireles Delfino<sup>3</sup>**

Residente de Medicina da Família e Comunidade pela UniRedentor

**Gesika Vianna Amorim<sup>4</sup>**

Médica e professora do curso de Medicina na UniRedentor

<sup>1</sup> Aluno graduando do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor- Itaperuna/RJ. Acadêmico de Medicina. E-mail: rodrigo1advance@gmail.com

<sup>2</sup> Aluna graduanda do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor - Itaperuna/RJ. Acadêmica de Medicina. E-mail: paolardlucas@gmail.com

<sup>3</sup> Médico residente de Medicina da Família e Comunidade pelo Centro Universitário Redentor - Itaperuna/ RJ. E-mail: otaviomeireles@yahoo.com.br

<sup>4</sup> Médica pediatra, intensivista e neonatal pela Associação médica brasileira (AMB). Professora do curso de Medicina no Centro Universitário Redentor - Itaperuna/RJ. E-mail: gvamorim@gmail.com

## Resumo

**Introdução:** A síndrome de West (sW) é forma de epilepsia generalizada que se inicia no primeiro ano de vida, com pico de incidência entre 5 e 8 meses, caracterizada por uma tríade composta por espasmos ou mioclonias maciças, regressão do desenvolvimento neuropsicomotor e alteração eletroencefalográfica denominada hipsarritmia. Uma das principais causas da ocorrência da sW é a anóxia fetal/peri-natal. **Objetivo:** Reconhecer as principais complicações e o impacto na sobrevida do paciente com Síndrome de West. **Método:** Foi realizada visita domiciliar previamente agendada com entrevista direcionada à mãe da paciente portadora de Síndrome de West. **Considerações finais:** A sW é uma doença de alta morbimortalidade, causando grandes limitações e dependências físicas, mentais e motoras nas crianças portadoras dessa síndrome e um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes e cuidadores. Quanto mais precoce for o início do tratamento, melhor será o prognóstico da doença. O tratamento farmacêutico e a rotina de cuidados da paciente contribuíram para que esta ultrapassasse a expectativa de vida da patologia.

**Palavras-chave:** Síndrome de West; epilepsia; neuropediatria; eletroencefalograma.

## Abstract

**Introduction:** West syndrome (sW) is a form of generalized epilepsy that begins in the first year of life, with a peak incidence between 5 and 8 months, characterized by a triad composed of massive spasms or myoclonus, regression of neuropsychomotor development and alteration on electroencephalography called hipsarrhythmia. **Objective:** To recognize the main complications and the impact on survival of patients with West Syndrome. **Method:** A previously scheduled home visit was conducted with an interview directed to the mother of the patient with West Syndrome. **Final considerations:** sW is a disease of high morbidity and mortality, causing big limitations and physical, mental and motor dependence in children with this syndrome and a significant impact on the quality of life of patients and caregivers. The pharmaceutical treatment and the patient's care routine contributed to the patient's exceeding the pathology's life expectancy.

**Keywords:** West syndrome; epilepsy; neuropediatrics; electroencephalogram.

## INTRODUÇÃO

Em 1841, o médico inglês William James West descreveu em seu próprio filho uma síndrome caracterizada por salvas de espasmos, durante as quais sua cabeça era projetada anteriormente em direção aos joelhos. Em seguida, havia um relaxamento, voltando-se à posição normal. Havia três ou mais ataques como esse ao longo do dia, durando cerca de dois a três minutos cada. Cerca de 100 anos mais tarde, a correspondência eletroencefalográfica dessas crises foi descrita, recebendo o nome de hipsarritmia. Esta se define como uma atividade elétrica cerebral caótica, polimórfica, de grande amplitude e baixa frequência (ritmos delta e teta) e com espículas multifocais superimpostas. (DA CUNHA, 2007)

A síndrome de West (sW) é forma de epilepsia generalizada que se inicia no primeiro ano de vida, com pico de incidência entre 5 e 8 meses, caracterizada por uma tríade composta por espasmos ou mioclonias maciças, regressão do desenvolvimento neuropsicomotor e alteração eletroencefalográfica denominada hipsarritmia. (KAMIYAMA, 1993)

A incidência da sW é estimada em 0,25 a 0,60 casos por 1000 nascidos vivos e sua prevalência alcança valores entre 0,15 e 0,20 casos por 1000 crianças abaixo de 11 anos de idade. (DA CUNHA, 2007)

Geralmente, a sWt é classificada em formas criptogênicas e sintomáticas: as criptogênicas são aquelas em que os pacientes não apresentam lesão neurológica prévia ou antecedentes de morbidade, incluindo desenvolvimento neuropsicomotor adequado e exames complementares normais. Já as formas sintomáticas são aquelas que ocorrem em crianças com lesão neurológica prévia ao aparecimento dos espasmos. As formas sintomáticas podem ser secundárias a fatores pré-natais (toxemia gravídica, síndrome de Down, malformações cerebrais congênitas, infecções congênitas e desnutrição intra-útero, dentre outros), fatores peri- e pós-natais (anoxia, meningite neonatal, toco-traumatismo, hemorragias cerebrais, erros inatos do metabolismo e vacinações, dentre outros). (KAMIYAMA, 1993)

O tratamento depende da classificação etiológica, devendo ser instituído o mais precocemente possível. Nas formas criptogênicas a droga de escolha é o ACTH, na posologia de 40 a 120 U/m<sup>2</sup> de superfície corpórea num período de 3 a 4 semanas, podendo ser associado com benzodiazepínicos (nitrazepan) ou valproato (na posologia de

30 a 70mg/Kg/dia). Nas formas sintomáticas, a droga de escolha é o valproato, na posologia a cima, dividida em 3 doses diárias. (KAMIYAMA, 1993)

## **OBJETIVO**

Reconhecer as principais complicações e o impacto na sobrevida do paciente com Síndrome de West.

## **METODOLOGIA**

Trata-se de uma pesquisa de campo com abordagem qualitativa, descrita como relato de caso, em que se realizou um contato prévio com a mãe do sujeito da pesquisa portador da Síndrome de West. A coleta de dados foi realizada na residência do entrevistado por meio de perguntas norteadoras, cuja resposta foi transcrita no papel para posterior digitalização da mesma. Durante a entrevista analisamos exames de imagem, dentre eles o Eletroencefalograma e Tomografia Computadorizada de crânio, podendo comparar achados de imagem de dois resultados com intervalo de 15 anos entre eles, observando dessa forma a evolução da patologia. Foi feito uma busca de referencial teórico relacionado a artigos científicos da plataforma google acadêmico e scielo, onde foram pesquisadas palavras-chaves como “Síndrome de West”, e “Evolução clínica e eletroencefalográfica da síndrome de West”.

## **RELATO DE CASO**

Paciente R.A.R.S, 15 anos, feminino, natural de Muriaé- MG diagnosticada com Síndrome de West, acompanhada pela mãe, que relata crises de espasmos musculares que pioram com estresse e ansiedade. Nos últimos 02 meses, após o falecimento de sua avó, aumentaram o número de crises epiléticas caracterizadas por espasmos flexores e extensores súbitos, que afetam simultaneamente a cabeça, o tronco e os membros.

História Gestacional/ Perinatal: Mãe relata gravidez não planejada, tendo sido descoberta com 16 semanas de gestação. Realizou 4 consultas de pré- natal. Nega ter feito uso de medicações, drogas ou tabaco durante o período gestacional. Informa que com 31 semanas teve pré- eclâmpsia, precisando de internação. Durante a internação teve crise convulsiva tendo de ser submetida à cesariana de urgência, pois corria risco de vida. Após a cirurgia ficou em coma durante 40 dias, após o qual foi acometida por hemiparesia à

esquerda com total recuperação até o momento da alta. Refere que sua filha nasceu com 31 semanas pesando 1,350 Kg, perímetro cefálico de 25 cm, sem intercorrências, tendo ficado internada até o momento da alta da mãe.

Desenvolvimento: Mãe refere que sua filha teve desenvolvimento neuropsicomotor adequado para a idade até os 12 meses, onde passou a perceber espasmos musculares em flexão e extensão em membros superiores com várias crises diárias, além disso, notou atraso no desenvolvimento como não conseguir sentar, engatinhar, segurar objetos com as mãos e olhar e sorrir para as pessoas. A partir de então procurou ajuda médica que através dos sinais clínicos e exames de imagem como o eletroencefalograma e a tomografia computadorizada de crânio foi diagnosticada com Síndrome de West associada a hidromicrocefalia.

Paciente portadora de microcefalia e retardo mental sendo impossibilitada de qualquer atividade básica de vida diária dependendo do cuidado integral de sua mãe. Em uso regular de Fenobarbital 40 mg 1 vez ao dia (160 gotas), Frisium 10 mg 2 vezes ao dia e Melatonina 3 mg (2 ml) à noite. Logo depois do diagnóstico a paciente fez uso da Vigabatrina durante 2 anos obtendo melhora satisfatória das crises epiléticas.

No primeiro eletroencefalograma (EEG) feito quando a paciente apresentava um ano de idade, obteve-se os seguintes resultados:

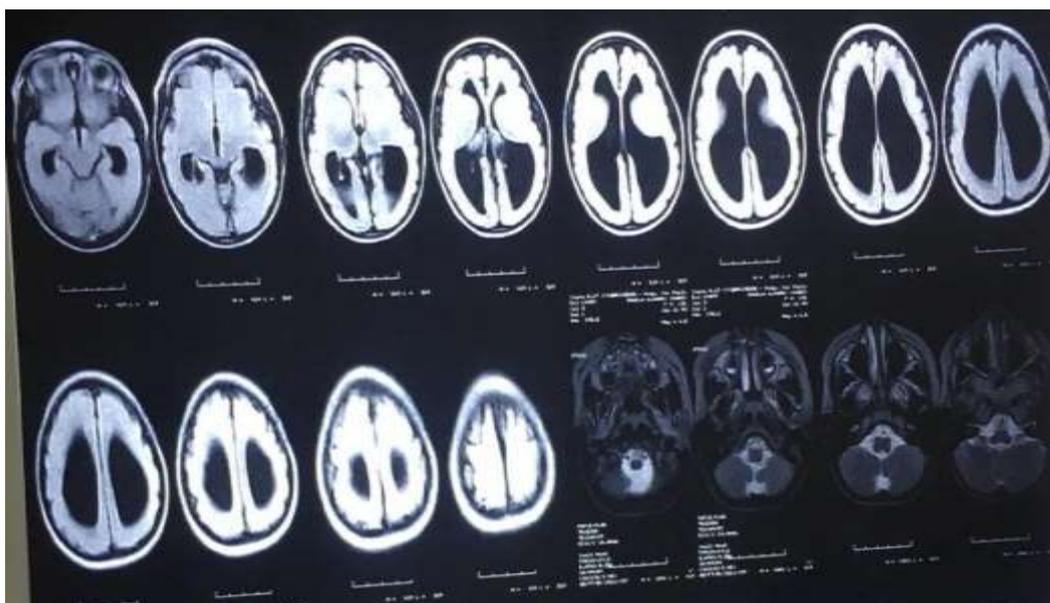
- Sinais de disfunção de estruturas subcorticais, de expressão cortical difusa, bilaterais, irritativos e de intensidade moderada.

O último EEG feito em vigília e sono foi realizado no dia 19/08/2019 demonstrando os seguintes resultados:

- Acentuada desorganização difusa de ritmos.
- Atividade paroxística difusa e multifocal, constituída principalmente por pontas e ponta-onda lenta evidentes ao longo de todo o registro.

A Ressonância Magnética de crânio emitida no dia 04/01/2012 mostra as seguintes conclusões:

- Acentuada dilatação dos ventrículos laterais.
- Hipoplasia cerebral.
- Disgenesia do corpo caloso.



## DISCUSSÃO

A mãe da paciente foi acometida pela pré- eclâmpsia com consequente evolução para eclâmpsia com 31 semanas o que a obrigou ser submetida à cesariana de emergência, pois além da sua vida estar correndo risco, a criança estava em sofrimento fetal. Segundo Amorim (2010), a pré-eclâmpsia continua sendo uma síndrome que leva a graves repercussões maternas e fetais.

A encefalopatia hipóxico- isquêmica decorrente da eclâmpsia provavelmente foi o motivo pelo desenvolvimento da sW na paciente pois de acordo com Kamyama (1993) a anóxia fetal enquadra-se numa das importantes causas da sW.

Segundo Pacheco (2012), a Síndrome de West pode ser dividida em dois grupos, com relação à causa: a forma criptogenética (quando a causa é desconhecida), o lactente é normal até os inícios dos espasmos, não sendo detectado lesões cerebrais. Já no grupo sintomático (de causa conhecida), existe um prévio comprometimento do desenvolvimento

neuropsicomotor, alterações ao exame neurológico e/ou lesões cerebrais identificadas por exames de imagem (tomografia computadorizada, ressonância magnética, etc.). Diante disso, a paciente é classificada como portadora da forma sintomática tendo lesões detectáveis nos exames de imagens, desenvolvimento neuropsicomotor anormal e alterações nos exames neurológicos.

Segundo Kamyama (1993) o grupo dos sintomáticos são os que apresentam pior prognóstico de sobrevida a longo prazo. A paciente, apesar de suas limitações físicas e neurológicas, superou a expectativa de vida dita por muitos médicos a qual foi atendida.

De acordo com Da Cunha (2007), considera-se que os casos sintomáticos têm evolução menos favorável, enquanto que os criptogênicos e os idiopáticos têm prognóstico melhor, com maior probabilidade de resposta ao tratamento e menor risco de evolução para síndrome de Lennox-Gastaut (SLG). Dessa forma, os dados corroboram para o fato da paciente, sendo sintomático, ter evoluído para LSG.

Speciali e Lison (1976) relataram que a síndrome de Lennox-Gastaut incide em pacientes com antecedentes de alterações do desenvolvimento psicomotor e/ou do exame neurológico, sujeitos a diversas variações. Tais variações sugerem a possibilidade de ocorrência de epilepsia, que diferem quantitativa e/ou qualitativamente em doentes com características desiguais.

“Na evolução eletroencefalográfica da síndrome de West, podem surgir ponta-ondas lentas, ponta-ondas rápidas e poliponta-ondas bilaterais, síncronas, simétricas e generalizadas com ou sem epilepsia. As manifestações epiléticas são mioclonias, crises atônicas e tônicas, raramente tônico-clônicas generalizadas e, excepcionalmente, ausências. Essa sequela epilética é considerada por diversos autores como síndrome de Lennox-Gastaut. As manifestações epiléticas na síndrome de Lennox-Gastaut sofrem a influência de diversos fatores entre os quais o mais relevante seria a idade em que incidiu a agressão cerebral causadora de distúrbios definidos. As diferenças no quadro epilético de pacientes com e sem síndrome de West podem ser analisadas numa perspectiva ontogenética, com a fixação em padrões primitivos de epilepsia, de tipo convulsiva tônica, de curta ou longa duração nos pacientes com antecedente de encefalopatia mioclônica infantil. “ (SPECIALI & LISON, 1976)

Pacheco (2012) afirma que o prognóstico global da síndrome de West é grave. O retardo mental ocorre em 90% dos casos e com frequência se associa com déficit motor e transtornos de conduta. A mortalidade geral é de 5%. Já segundo os estudos de Falcão (2017), 60% dos pacientes com SW sintomática e 25% com a forma criptogênica

apresentam paralisia cerebral. A paciente do presente estudo, portadora da forma sintomática evoluiu com paralisia cerebral, retardo mental e déficit motor convergindo, assim, com os estudos.

Kamyama (1993) relata que o padrão do EEG na sW mostra um traçado anárquico com pontas de grandes amplitudes, únicas ou múltiplas, que se misturam com ondas lentas de altas voltagens, denominado hipsarritmia, podendo apresentar focos únicos ou múltiplos. Tais alterações foram vistas no laudo do primeiro EEG feito pela paciente quando a mesma apresentava um ano de idade o que corroborou para o seu diagnóstico.

A forma sintomática é mais propícia a cursar com a síndrome de Lennox Gastaut (LG), como afirma Falcão (2017). Como visto, no último EEG feito pela paciente mostra um traçado típico do padrão de LG.

A síndrome de West atinge grupos etários mais novos enquanto a síndrome de LG atinge crianças com mais idade sendo a última uma evolução da primeira. Estes dados conduzem à idéia de que deve existir um processo patológico básico, até certo ponto independente da etiologia, subjacente a ambas síndromes, mas que depois tomam caminhos únicos. (ROCHTENGARTEN, 1973)

Clínico (2014) relata que a vigabatrina é a medicação considerada de primeira escolha para o tratamento da SW. De acordo com os estudos de Moraes (2015), 70% dos pacientes diagnosticados com SW tiveram suas crises epiléticas controladas com o uso da vigabatrina. Da mesma forma, um estudo realizado por Rotta et al (2003), no qual avaliou-se a evolução clínica a partir dos esquemas de anticonvulsivantes utilizados, bem como o uso de vigabatrina, tanto em monoterapia, como em terapia adjuvante, mostrou que os pacientes que iniciaram vigabatrina melhoraram prontamente a quantidade, intensidade e duração de suas crises. Cinco dos sete pacientes que iniciaram vigabatrina cessaram suas crises, e em apenas um paciente com síndrome de west não houve melhora completa das crises, porém outros fatores estavam associados nesse caso em específico, como a presença de um tumor cerebral, e início mais tardio do uso da vigabatrina. Após o início da medicação, as crises, que eram de frequência diária (3-4/dia), se tornaram semanais, com menor duração cada uma. Tais resultados entram em acordo com o caso da paciente do presente estudo, a qual fez uso da medicação durante 2 anos, obtendo melhora satisfatória das crises.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A síndrome de West é uma forma de epilepsia cujos sintomas começam a surgir em geral nas crianças de 5 e 8 meses, causando limitações significativas no desenvolvimento neuropsicomotor destas, as debilitando e levando a grandes alterações no exame neurológico. No caso da paciente deste estudo, esta dependia da ajuda da mãe para realizar todas as atividades de vida diária. Devido aos frequentes espasmos, é comum que a paciente apresente complicações respiratórias - como relatado pela mãe- e deformidades físicas.

A forma apresentada pela paciente foi a sintomática, a que de acordo com estudos de diversos autores é a que apresenta pior prognóstico pelo quadro de retardo mental, paralisia cerebral e déficit motor. Este tipo de apresentação da sW também é a mais provável que evolua para a síndrome de Lennox- Gastaut. Por sua alta morbidade e mortalidade, a sW deve ser investigada o quanto antes na presença de suspeita desta patologia, pois quanto mais precocemente os tratamentos forem iniciados, melhor será o prognóstico e maior a expectativa de vida para as crianças.

Como a paciente do presente estudo evoluiu com síndrome de Lennox-Gastaut, foi prescrita a medicação Levotiracetam (nome comercial: Keppra), um fármaco antiepilético lançado recentemente no mercado brasileiro, indicado para tratamento das crises como monoterapia ou adjuvante, além de manter as medicações da utilizadas anteriormente pela paciente.

A expectativa de vida da sW depende de como a doença se manifesta e da sua etiologia (causa-base). sendo, em geral, pequena. É importante ressaltar que a paciente em questão, apesar de extremamente sintomática e dependente, ultrapassou esse tempo, e grande parte disso se deve ao grande suporte oferecido à paciente, incluindo não só o tratamento farmacêutico, mas toda uma rotina diária de cuidados por parte de sua cuidadora (mãe), que possui uma grande preocupação com o bem-estar e qualidade de vida da filha, apesar de todas as dificuldades e limitações

## REFERÊNCIAS

AMORIM, MELANIA MARIA RAMOS. Tratamento da pré-eclâmpsia baseado em evidências. **Rev Bras Ginecol Obstet**, v. 32, n. 9, p. 459-68, 2010.

CLÍNICO, Protocolo. Diretrizes Terapêuticas–Epilepsia. **Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria**, n. 1.319, 2014.

DA CUNHA MATTA, André Palma; CHIACCHIO, Soraya Vilani Bonacorsi; LEYSER, Marcio. Possíveis etiologias da síndrome de West Avaliação de 95 pacientes. **Arq neuropsiquiatr**, v. 65, n. 3-A, p. 659-662, 2007.

FALCÃO, Nayana Miranda de Freitas. Síndrome de West: evolução clínica e eletroencefalográfica. 2017.

KAMIYAMA, Marina Aya; YOSHINAGA, Lúcia; TONHOLO-SILVA, Edward Roberto. Síndrome de West: a propósito de nove casos. **Arq. neuropsiquiatr**, v. 51, n. 3, p. 352-7, 1993.

MORAES, M. H. et al. Avaliação da eficácia e tolerabilidade da vigabatrina na síndrome de West. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 63, n. 2-B, p. 469-473, 2005.

PACHECO, Robson; MACHADO, Lais; FRAGA, Daiane De Bittencourt. Intervenção fisioterapêutica na encefalopatia crônica não progressiva tipo quadriparesia espástica associada à Síndrome de West. **Revista Técnico Científica do IFSC**, v. 1, n. 2, p. 258, 2012.

ROCHTENGARTEN, Mario Luiz; SCARANTE, Ozir. Síndrome de West evoluindo para síndrome de Lennox-Gastaut em paciente com cisticercose cerebral. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 31, n. 4, p. 319-325, 1973.

ROTTA, Newra Tellechea et al. Vigabatrina no tratamento da epilepsia de difícil controle em pacientes com Síndrome de West e esclerose tuberosa. **Arch Neuropsiquiatr**, v. 61, n. 4, p. 988-90, 2003.

ROWLAND, L. P. **MERRIT – Tratado de Neurologia**. 11.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007.

SPECIALI, José Geraldo; LISON, Michel Pierre. Comparação entre as manifestações epilépticas ocorridas na Síndrome de Lennox-Gastaut, com e sem Síndrome de West progressiva. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, São Paulo , v. 34, n. 4, p. 353-360,

Dec. 1976 . Available from

<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0004-282X1976000400005&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1976000400005&lng=en&nrm=iso)>. access on 06 Oct. 2019.  
<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X1976000400005>.