

## Frecuencia y antecedentes asociados con el síndrome de West

Gabriela del Carmen Morón García,\* Francisco José Urrutia Torres,\*\*  
 María del Carmen Fuentes Cuevas\*\*\*

### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de West se caracteriza por la presencia de crisis mioclónicas en forma de sacudidas masivas, deterioro mental y patrón electroencefalográfico llamado hipsiarritmia. Cuenta con varias etiologías: sintomático, criptogénico e idiopático, siendo la más frecuente la sintomática. Cuando se diagnostica y se trata a edad temprana, este tipo de convulsiones muestra un mejor pronóstico para su resolución. **Objetivo:** Analizar la frecuencia y los factores asociados al síndrome de West. **Material y métodos:** Se revisaron retrospectivamente expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de West, del Servicio de Neurología Clínica del Hospital para el Niño del Instituto Materno Infantil del Estado de México, del primero de enero de 2008 al 31 de diciembre de 2010. Se analizó la frecuencia y factores asociados presentes en los pacientes con diagnóstico de síndrome de West. **Resultados:** Se encontraron 17 pacientes con diagnóstico de síndrome de West. Las patologías neonatales que se encontraron fueron asfisia perinatal en cinco pacientes (29%), hiperbilirrubinemia en cinco (29%), sepsis en dos (11%), esclerosis tuberosa en dos (11%) y crisis convulsivas en dos (11%). El 100% de los pacientes cursa con síndrome de West sintomático. Se encontró que cuando se diagnostica en forma temprana este tipo de convulsiones tiene una mejor respuesta al tratamiento. **Conclusiones:** El conocimiento de las manifestaciones clínicas del síndrome de West permite realizar de manera temprana el diagnóstico y el inicio del tratamiento, mejorando el pronóstico del paciente.

**Palabras clave:** Síndrome de West, crisis convulsivas.

### ABSTRACT

**Introduction:** West syndrome is characterized by the presence of myoclonic jerks in the form of massive, mental impairment and EEG pattern called hipsiarrhythmia. It has several etiologies, symptomatic, cryptogenic and idiopathic; the most frequent is the symptomatic form. When diagnosed and treated at an earlier age this type of seizures show a better prognosis for resolution. **Objective:** Analyze the frequency and factors associated with West syndrome. **Material and methods:** We retrospectively reviewed records of patients diagnosed with West syndrome in the clinical neurology at the Hospital for Children, Mother and Child Institute of the State of Mexico, from January first, 2008 to December 31, 2010. We analyzed the frequency and risk factors present in patients diagnosed with West syndrome. **Results:** We found 17 patients with West syndrome. The neonatal pathologies encountered were perinatal asphyxia in five patients (29%), hyperbilirubinemia in five (29%), sepsis in two (11%), tuberous sclerosis in two (11%) and seizures in two (11%). One hundred percent of patients present with symptomatic West syndrome. It was found that when diagnostic earliest form, this type of seizure has a better response to treatment. **Conclusions:** Knowledge of the clinical manifestations of West syndrome allows more early diagnosis and initiate treatment, improving patient prognosis.

**Key words:** West syndrome, seizures.

\* Exresidente de Pediatría.

\*\* Neurólogo Pediatra.

\*\*\* Pediatra.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de West se presenta generalmente en el primer año de vida y se caracteriza por la presencia de crisis mioclónicas en forma de sacudidas masivas, deterioro mental en la mayor parte de los pacientes y un patrón electroencefalográfico característico llamado hipsiarritmia, aunque alguno de estos elementos puede estar ausente.<sup>1-4</sup>

A través de los años, las crisis características del síndrome de West han sido denominadas espasmos infantiles. Éstos fueron originalmente descritos por West en 1841, en una carta dirigida a la revista *Lancet* titulada «Sobre una forma peculiar de convulsiones en un lactante» que relataba el caso de su propio hijo. El patrón electroencefalográfico de hipsiarritmias fue descrito por primera vez por Gibbs y Gibbs en 1952 y se caracteriza por puntas y ondas lentas de gran amplitud desordenadas, que varían de un momento a otro, tanto en duración como en localización.<sup>1-3,5</sup>

A partir del año 1960, la tríada de espasmos infantiles, retardo psicomotor y patrón electroencefalográfico de hipsiarritmia fue denominada síndrome de West. La clasificación de síndromes epilépticos revisada por la International League Against Epilepsy (ILAE) en 1989 sólo reconocía dos grupos: sintomáticos (de causa conocida o signos de daño cerebral previo) y criptogénicos (sin alteraciones previas ni causa conocida). En 1991, el taller de la ILAE sobre espasmos del lactante definió el grupo idiopático, formado por pacientes con desarrollo psicomotor normal, hipsiarritmias, ausencia de otro tipo de convulsiones, además de espasmos y estudios de neuroimagen normales.<sup>5</sup>

A través de los años, las crisis características del síndrome de West han sido denominados espasmos infantiles; sin embargo, éstos no son exclusivos del

síndrome de West. Recientemente, el grupo de trabajo para la clasificación y terminología de la ILAE propuso sustituir este término por el de espasmos epilépticos.<sup>2</sup>

Los espasmos son contracciones de la musculatura axial en flexión, extensión o mixtas, que suelen producirse en salvas. Cada contracción suele durar hasta dos segundos y puede seguirse de una fase tónica de hasta 10 segundos de duración. Se conoce poco sobre la patogenia de este síndrome, dado que no existe un modelo animal experimental, aunque se piensa que representa la respuesta inespecífica de un cerebro inmaduro a una agresión.<sup>1,6,7</sup>

La edad de presentación del síndrome de West se encuentra entre los tres y los 12 meses, con un pico a los cinco meses. La incidencia es de uno por cada 4,000 a 6,000 nacidos vivos. Predomina en el género masculino en un 60%. La incidencia familiar es baja si se excluyen los subgrupos con características genéticas dominantes como la esclerosis tuberosa. Los antecedentes familiares de otras epilepsias también son poco frecuentes.<sup>5,8</sup>

La etiopatogenia del síndrome de West se clasifica en orden de prevalencia en: sintomático (80%), criptogénico (10-15%) e idiopático (5%). La etiología sintomática es la causa más comúnmente detectada y las alteraciones prenatales, perinatales y postnatales son las responsables.<sup>9-11</sup> Las causas las podemos dividir en: prenatales, perinatales y postnatales<sup>3,4,8,12-15</sup> y se encuentran resumidas en el *cuadro I*.

La fisiopatología del síndrome de West se desconoce. Sin embargo, diversas hipótesis se han postulado al intentar ofrecer una explicación a este proceso. Por lo general, se piensa que los espasmos constituyen una respuesta inespecífica de un cerebro inmaduro a cualquier daño. La edad en que usualmente se inicia coincide con el periodo crítico de formación de

**Cuadro I. Causas prenatales, perinatales y postnatales del síndrome de West.**

| Prenatal                   | Perinatal                             | Postnatal                        |
|----------------------------|---------------------------------------|----------------------------------|
| Esclerosis tuberosa        | Encefalopatía hipóxica-isquémica      | Meningitis                       |
| Neurofibromatosis          | <i>Status marmoratum</i>              | Absceso cerebral                 |
| Sx Sturge-Weber            | Necrosis isquémica focal y multifocal | Meningoencefalitis               |
| Sx Nevus lineal            | Encefalomalacia multiquistica         | Hemorragia subdural              |
| Hemimegalencefalia         | Hipoglucemia                          | Hemorragia subaracnoidea         |
| Sx Sturge-Weber            |                                       | Encefalopatía hipóxica-isquémica |
| Sx Nevus lineal            |                                       | Paro cardíaco                    |
| Hemimegalencefalia         |                                       | Tumor cerebral                   |
| Sx Aicardi                 |                                       | Metabolopatía                    |
| Lisencefalia               |                                       | • Fenilcetonuria                 |
| Heterotopias               |                                       | • Encefalopatía mitocondrial     |
| Holoprosencefalia          |                                       | Fármacos                         |
| Agnesia del cuerpo calloso |                                       | • Teofilina                      |
| Síndrome de Down           |                                       |                                  |
| Microcefalia congénita     |                                       |                                  |
| Infección TORCH            |                                       |                                  |

las dendritas y la mielinización, lo que puede contribuir a la fisiopatología.<sup>2,16</sup>

Un desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral puede ser responsable de los espasmos y de la hirsutia, ya sea como resultado del incremento de la actividad de los sistemas adrenérgicos y/o serotoninérgicos o por la disminución de la actividad del sistema colinérgico. Un elemento que apoya esta hipótesis lo constituye la disminución de la duración del sueño de movimientos rápidos de los ojos (REM) en estos pacientes. Además, durante esta etapa del sueño se ha observado la desaparición de los espasmos y la reducción del patrón de hirsutia. En pacientes con espasmos epilépticos y síndrome de Down se ha planteado que existen anomalías en la función del receptor glutamato que pueden intervenir en el origen de los espasmos, pues se han constatado niveles elevados de este neurotransmisor en estos pacientes.<sup>8,16</sup>

Estudios del metabolismo cerebral mediante tomografía por emisión de positrón (PET) apoyan la participación de estructuras subcorticales en el origen de los espasmos y la hirsutia al demostrar un incremento simétrico de la actividad metabólica en el núcleo lenticulado y en el tallo cerebral.<sup>14,17</sup> Otros autores plantean que una descarga cortical primaria podría estimular el tallo cerebral y provocar la generalización secundaria con la aparición de espasmos e hirsutia.<sup>6,13</sup>

Otra hipótesis postulada es la existencia de anomalías del sistema inmunitario. Se ha observado incremento en la frecuencia del antígeno HLA-DR52 y en el número de células B activadas.<sup>3,11</sup>

Se ha referido la participación de la hormona liberadora de corticotropina en la fisiopatología del síndrome de West. Esta hormona actúa sobre la hipófisis y favorece la liberación de la hormona adrenocorticotropa (ACTH). La ACTH y los glucocorticoides suprimen el metabolismo y la secreción de la hormona liberadora de la corticotropina por un mecanismo de retroalimentación. Se ha sugerido que agresiones específicas al niño durante un periodo crítico del neurodesarrollo provocan una sobreproducción de la hormona liberadora de corticotropina, y ocasionan hiperexcitabilidad neuronal y crisis. La ACTH exógena y los glucocorticoides suprimen la síntesis de la hormona liberadora de la corticotropina, lo que puede explicar su efectividad en el tratamiento de los espasmos epilépticos.

Los espasmos se caracterizan por la contracción brusca, generalmente bilateral y simétrica, de los músculos del cuello, tronco y miembro. Se acompañan de una breve pérdida de la conciencia. Existen tres tipos principales de espasmos: en flexión, extensión y mixtos. Los espasmos en flexión predominan; sin embargo, algunos autores han señalado que los mixtos son los más frecuentes, mientras los de extensión son de menor frecuencia.

Los espasmos en flexión se caracterizan por la flexión brusca, simultánea del cuello y tronco con

flexión simétrica bilateral, abducción o aducción de los miembros superiores y flexión-aducción de los miembros inferiores. Cuando sólo participan los músculos flexores del cuello, el espasmo puede manifestarse como un movimiento de cabeceo. Cuando participan los músculos de la cintura escapular, se manifiesta como un movimiento parecido a un encogimiento de hombros.<sup>2,6</sup>

El patrón electroencefalográfico se caracteriza por puntas y ondas lentas de gran amplitud, desordenadas, que varían de un momento a otro, tanto en duración como en localización.<sup>17,18</sup>

Estudios del metabolismo cerebral mediante tomografía por emisión de positrón (PET) apoyan la participación de estructuras subcorticales en el origen de los espasmos y la hirsutia al demostrar un incremento simétrico de la actividad metabólica en el núcleo lenticulado y en el tallo cerebral.<sup>2,13</sup>

El pronóstico global del síndrome de West es grave. El retardo mental ocurre en el 90% de los casos y con frecuencia se asocia con déficit motor, trastornos de conducta y rasgos autísticos.<sup>2</sup> La mortalidad es del 5%. De 55 a 60% de los niños con síndrome de West desarrollan posteriormente otros tipos de epilepsia, como el síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias con crisis parciales complejas.

Un factor importante que contribuye a emitir el pronóstico es si el paciente inicialmente se clasifica como criptogénico, idiopático o sintomático. El pronóstico es mejor en los casos idiopáticos y criptogénicos. El pronóstico del síndrome de West idiopático es favorable con desaparición de las crisis y un desarrollo psicomotor normal.

En los casos criptogénicos, la demora en el inicio del tratamiento puede asociarse con un peor pronóstico desde el punto de vista cognitivo.<sup>2,3,15</sup>

El pronóstico es peor en los niños con síndrome de West sintomático. Se ha descrito que pacientes en los cuales se evidenció disminución del metabolismo de la glucosa en ambas regiones temporales mediante tomografía por emisión de positrones (PET) presentaron un pronóstico desfavorable a largo plazo y la mayoría manifestaron signos autísticos. Se ha señalado también que zonas de hipoperfusión multifocal evidenciadas mediante la tomografía computada por emisión de fotón único (SPECT) en pacientes con síndrome de West sintomático, pueden indicar un pronóstico desfavorable.<sup>12,13</sup>

También se ha planteado que el pronóstico neurológico de los niños con síndrome de West y síndrome de Down parece ser mejor que el de los niños con síndrome de West en la población general.

Cuando se diagnostica y se trata a edad temprana este tipo de convulsiones, los pacientes muestran un mejor pronóstico para su resolución.<sup>3,9</sup>

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 deficiencia del lenguaje, para caminar o de aprendizaje que han recuperado buena parte de sus funciones.<sup>3,4,18</sup>

El objetivo del estudio fue determinar la frecuencia con que se presenta el síndrome de West en el Hospital para el Niño del IMIEM y determinar cuáles son los antecedentes más frecuentes.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, observacional y transversal. Se revisaron los expedientes de los pacientes diagnosticados con síndrome de West entre el primero de enero de 2008 y el 31 de diciembre de 2010 en el Servicio de Neurología del Hospital para el Niño del IMIEM. Se obtuvieron los datos de antecedentes perinatales, antecedentes sociodemográficos, exámenes de gabinete TAC y EEG, y tratamiento. Posteriormente se graficaron los resultados. Se utilizó el paquete de estadística SPSS 17, utilizando medidas de tendencia central.

**Cuadro II. Antecedentes prenatales, perinatales y neonatales presentes en los 17 pacientes con síndrome de West.**

| Antecedente                             | Número | % de los 17 pacientes |
|---|--------|-----------------------|
| Control prenatal                        | 14     | 82                    |
| Infección urinaria maternal en embarazo | 5      | 29                    |
| Cervicovaginitis                        | 2      | 11                    |
| Amenaza de aborto                       | 3      | 17                    |
| Amenaza de parto prematuro              | 5      | 29                    |
| Preclamsia                              | 14     | 82                    |
| Embarazo pretérmino                     | 1      | 6                     |
| Embarazo de término                     | 15     | 88                    |
| Embarazo postérmino                     | 1      | 6                     |
| Asfixia perinatal                       | 5      | 29                    |
| Hiperbilirrubinemia                     | 5      | 29                    |
| Sepsis neonatal                         | 2      | 11                    |
| Esclerosis tuberosa                     | 2      | 11                    |
| Crisis convulsivas                      | 2      | 11                    |

## RESULTADOS

Durante el periodo de estudio encontramos 17 pacientes que cumplían los signos y síntomas del síndrome de West. Correspondieron al género masculino 11 (64.7%) y seis (35.2%) al femenino.

Dentro de los antecedentes prenatales, 14 de ellos (82%) tuvieron control prenatal, 14 (82%) presentaron preeclampsia materna, infección urinaria en cinco (29%), cervicovaginitis en dos (11%), amenaza de aborto en tres (17%) y amenaza de parto pretérmino en cinco (29%) (*Cuadro II*).

Encontramos que de los 17 pacientes, uno nació de un embarazo de pretérmino (6%), 15 de término (88%) y uno postérmino (6%) (*Cuadro II*).

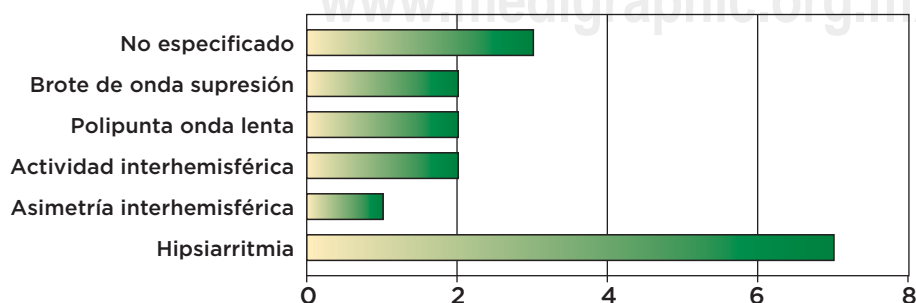
Las patologías neonatales que se encontraron con mayor frecuencia fueron cinco pacientes con antecedentes de asfixia perinatal (29%), cinco con hiperbilirrubinemia (29%), dos con sepsis (11%), dos con esclerosis tuberosa (11%) y dos con crisis convulsivas (11%) (*Cuadro II*).

La edad del diagnóstico del síndrome de West fue: en recién nacidos a los cuatro meses, cinco pacientes (29.4%), de los cinco a los ocho meses, siete pacientes (41.1%), de los nueve a los 12 meses, dos pacientes (11.7%), de los 13 a los 16 meses, dos (11.7%), y de los 17 a los 24 meses, uno (5.8%) (*Cuadro III*).

De los 17 pacientes encontramos que el 100% cursa con síndrome de West sintomático. Se encontraron a 16 pacientes con encefalopatía fija (94.1%).

**Cuadro III. Edad en que se hizo el diagnóstico de síndrome de West en los pacientes.**

|               | Número de casos | %  |
|---------------|-----------------|----|
| RN a 4 meses  | 5               | 29 |
| 5 a 8 meses   | 7               | 41 |
| 9 a 12 meses  | 2               | 12 |
| 13 a 16 meses | 2               | 12 |
| 17 a 24 meses | 1               | 6  |



**Figura 1. Patrón electroencefalo-gráfico encontrado en los 17 pacientes con síndrome de West.**

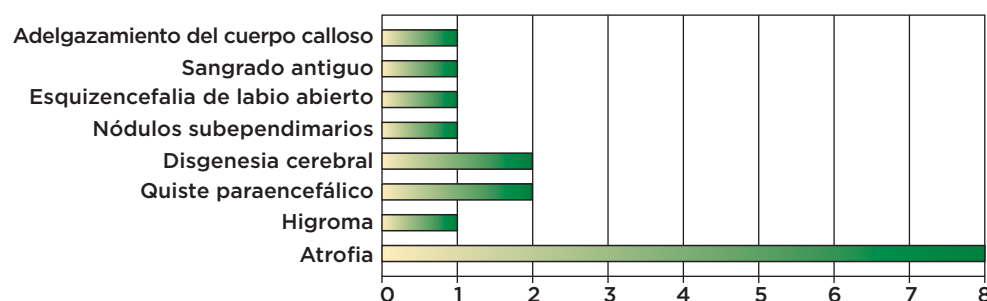


Figura 2. Hallazgos tomográficos reportados en los pacientes con síndrome de West.

Cuadro IV. Tratamiento recibido por los pacientes con síndrome de West.

|                 | Tratamiento | %    |
|-----------------|-------------|------|
| Ácido valproico | 13          | 76.4 |
| Vigabatrina     | 8           | 47.0 |
| Rivotril        | 3           | 17.6 |
| Clonazepam      | 2           | 11.7 |
| Topiramato      | 3           | 17.6 |

En el electroencefalograma se encontraron siete pacientes con hipsiarritmia (41.1%), uno con asimetría interhemisférica (5.8%), dos con actividad multifocal (11.7%) y dos con polipunta onda lenta (11.7%) (Figura 1).

Los hallazgos tomográficos reportaron ocho pacientes con atrofia córtico-subcortical (47%), un paciente con higroma (5.8%), dos pacientes con quiste paraencefálico (11.7%), dos con disgenesia cerebral (11.7%), uno con nódulos subependimarios (5.8%), uno con esquizencefalia del labio abierto (5.8%), uno con sangrado antiguo (5.8%) y uno con adelgazamiento de cuerpo calloso (5.8%) (Figura 2).

El tratamiento empleado fue: 13 pacientes con ácido valproico, ocho con vigabatrina, tres con rivotril, dos con clonazepam y tres con topiramato (Cuadro IV).

## ANÁLISIS

El síndrome de West se caracteriza por la asociación de espasmos en salvas, tradicionalmente conocidos como espasmos del lactante, electroencefalograma intercrítico de hipsiarritmias y detención o retraso del desarrollo psicomotor, aunque de estos elementos alguno puede estar ausente.<sup>2,11,17</sup>

Su edad de presentación se encuentra entre los tres y los 12 meses, con un pico a los cinco meses.

La incidencia de este síndrome es de uno por cada 4,000 a 6,000 nacidos vivos. Predomina en el sexo masculino en un 60%. La incidencia familiar es baja si se excluyen los subgrupos con características

genéricas dominantes como la esclerosis tuberosa. Los antecedentes familiares de otras epilepsias también son poco frecuentes.<sup>5,8</sup>

La etiología sintomática es la causa más comúnmente detectada. Las alteraciones prenatales, perinatales y postnatales son las responsables.<sup>9-11</sup>

De los pacientes estudiados, encontramos que el 29.1% presentó como antecedente la asfixia perinatal y otro 29.1% hiperbilirrubinemia. Otras alteraciones encontradas fueron: sepsis neonatal, esclerosis tuberosa y crisis convulsivas presentes en la etapa neonatal, representando el 11.7% cada una.

Las facultades mentales y capacidad de movimiento suelen afectarse de forma notable, al grado de que muchos de estos chicos evolucionan nula o lentamente.<sup>14</sup>

En nuestro estudio corroboramos la importancia del daño neurológico en los pacientes ya que el 94.1% presenta encefalopatía fija.

El patrón electroencefalográfico se caracteriza por puntas y ondas lentas de gran amplitud, desordenadas, que varían de un momento a otro, tanto en duración como en localización.<sup>18,19</sup>

En nuestro estudio se encontró que el 41.1% presentan en el electroencefalograma un patrón de hipsiarritmia, 5.8% asimetría interhemisférica, 11.7% actividad multifactorial, 11.7% polipunta onda lenta, 11.7% brote de onda supresión, y el 17.6% tiene actividad eléctrica no específica.

En nuestro estudio se corrobora que cuando se diagnostica y se trata a edad más temprana este tipo de convulsiones muestra un mejor pronóstico para su resolución.<sup>3,9</sup>

## CONCLUSIONES

El conocimiento de las manifestaciones clínicas del síndrome de West permite realizar de forma más temprana el diagnóstico e iniciar el tratamiento mejorando el pronóstico del paciente.

Se encontraron los principales antecedentes asociados al síndrome de West, siendo los principales: asfixia perinatal, sepsis neonatal, hiperbilirrubinemia multifactorial, esclerosis tuberosa y crisis convulsivas neonatales.

Conociendo los antecedentes asociados, el médico general y el pediatra, haciendo una adecuada



historia clínica y exploración física podrán referir al neurólogo de forma temprana al paciente para su diagnóstico y tratamiento temprano.

Iniciando el tratamiento en forma temprana, mejoraremos la calidad de vida tanto del paciente como la de su familia.

La hormona adrenocorticotrópica (ACTH) es estándar de tratamiento actualmente, la cual no se encuentra disponible en nuestro país. El tratamiento más utilizado en nuestro hospital es la asociación de ácido valproico con vigabatrina, teniendo una adecuada respuesta, disminuyendo el número y la frecuencia de crisis convulsivas.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Panayiotopoulos CP. *The epilepsies. Seizures, syndromes and management*. 1st edition. Blandon Medical Publishing, Oxfordshiner (UK) 2005. ISBN-10, 1-904218-34-2: 139-151.
2. Maurice V, Romper AH. *Principios de neurología*. 7ª edición. Edit. McGraw-Hill Interamericana, México 2002: 167-176.
3. Pozo AAJ, Pozo LD, Pozo AD. Síndrome de West: etiología, fisiopatología, aspectos clínicos y pronósticos, *Rev Cubana Pediatr* 2002; 74 (2): 151-161.
4. Akabori S, Takano T, Fujito H, Takeuchi Y. West syndrome in a patient with balanced translocation t(X;18) (p22;p11.2), *Pediatr Neurol* 2007; 37: 64-66.
5. Rittey CDC. The infant with seizures (excluding neonatal) Symposium: *Epilepsy, Pediatr Child Health* 2009; 19: 203-209.
6. Cuéllar AR, Molinero M. Tratamiento de los espasmos infantiles (síndrome de West) con clobazam y valproato de sodio, *Revista Médica Hondureña* 1994; 62: 12-16.
7. Tachi N, Fujii K, Jimura M, Seki K, Hirakai M, Miyashita T. New mutation of the PTCH gene in nevoid basal-cell carcinoma syndrome with West syndrome, *Pediatr Neurol* 2007; 41: 363-365.
8. Rodríguez DAC, Pérez SD, De Juan FJ, Villanueva GF, García LC. Síndrome de West: factores etiológicos, *Bol Pediatr* 2003; 43: 13-18.
9. Blumstein MD, Friedman MJ. Childhood seizures, *Emerg Med Clinics North Am* 2007; 25: 1061-1086.
10. Orlova KA, Crino PB. The tuberous sclerosis complex, *Ann N Y Acad Sci* 2010; 1184: 87-105.
11. Yoshinaga H, Kobayashi K, Ishizaki Y, Wakai M, Tominaga Y, Matsuoka T, Ohtsuka Y. Age-dependent spike localization in various epileptic syndromes, *Pediatr Neurol* 2009; 41: 440-444.
12. Korff CM, Nordli DR Jr. Epilepsy syndromes in infancy, *Pediatr Neurol* 2006; 34: 253-263.
13. Okanishi T, Sugiura C, Saito Y, Maegaki Y, Ohno K. Long-term weekly ACTH therapy for relapsed West syndrome, *Pediatr Neurol* 2008; 38: 445-449.
14. Schwartz RA, Fernández G, Kotulska K. Tuberous sclerosis complex: advances in diagnosis, genetics and management, *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 189-202.
15. Ibrahim S, Gulab S, Ishaque S. Clinical profile and treatment of infantile spasms using vigabatrin and ACTH -a developing country perspective, *BMC Pediatrics* 2010; 10: 1.
16. Deprez L, Jansen A, De Jonghe P. Genetics of epilepsy syndromes starting in first year of life, *Neurology* 2009; 72: 273-281.
17. Gumus H, Kumandas S, Per H. Levetiracetam monotherapy in newly diagnosed cryptogenic West syndrome, *Pediatr Neurol* 2007; 37: 350-353.
18. Hamano SI, Satoshi Yoshinari, Norimichi Higurashi. Developmental outcomes of cryptogenic West syndrome, *Journal Pediatrics* 2007; 150: 295-299.
19. Yamamoto H, Fukuda M, Murakami H, Kamiyama N, Miyamoto Y. A case of Pallister-Killian syndrome associated with West syndrome, *Pediatr Neurol* 2007; 37: 226-228.

Correspondencia:  
 Dr. Francisco José Urrutia Torres  
 Hospital para el Niño  
 Paseo Colón s/n esquina Paseo Tollocan  
 Colonia Isidro Fabela 50170  
 Toluca, México.  
 E-mail: jurrutia@hotmail.com