



15° Congresso de Iniciação Científica

SÍNDROME DE WEST

Autor(es)

INGRID KARINA MORANDI
DANIELLE PÁDUA SILVEIRA

Orientador(es)

Fernando Henrique Pastrello

1. Introdução

West, em 1841, apresentou um artigo na revista britânica "The Lancet", intitulado On a peculiar form of infantile convulsionse, e este artigo veio da observação do seu filho que começou a apresentar espasmos em flexão repetidos, diaramente, levando-o a um retardo mental. A Síndrome de West é definida como uma síndrome neurológica, e é um tipo raro de epilepsia que causa convulsões, chamadas de mioclonias, podendo ser de flexão ou de extensão, mais comumente encontrada de flexão. Os espasmos na síndrome de West podem envolver vários músculos, dependendo de serem em flexão ou extensão dos braços ou pernas, em abdução e adução, simétricos, assimétricos, unilaterais, comumente mistos. Aparecem também na forma de queda de cabeça ou, ainda, com abertura dos olhos e alheamento do meio, com ou sem piscamentos. São diferentes em cada criança, caracterizados frequentemente por movimentos abruptos (2-10s), repetidos em salvas que aparecem mais ou despertar e ao iniciar o sono. Podem ser interpretados como cólicas abdominais. Há repetição em seqüência ou série de contrações descontroladas, podendo variar de três e cinquenta vezes. A criança pode mostrar reações como riso ou choro durante as crises. O portador desta síndrome apresenta uma tríade de sintomas os espasmos infantis, retardo do DNPM e hysarritmia (súbitas eclosões de atividades elétricas algumas com alterações de alto potencial no eletroencefalograma). Quando a criança adormece essas alterações tornam-se mais marcantes. Estes abalos são acompanhados de falta de consciência. Juntamente com os espasmos observa-se alterações motoras, sendo a mais freqüente hipotonia. Geralmente, aparece no lactente menor de um ano, tendo pico de incidência entre três a sete meses de idade. Há predominância masculina. A Síndrome de West é uma epilepsia de múltiplas etiologias e pode ser sintomática quando a etiologia é conhecida ou criptogênica quando é desconhecida. E mais atualmente, pode ser classificada como idiopática, quando existem lesões estruturais ou anomalias neurológicas, com evolução benigna no tratamento em curto prazo. Os espasmos surgem como resultados de diferentes condições, pode ocorrer em bebês com desenvolvimento abaixo da média que já possuem algumas condições neurológicas que afetam o cérebro. A síndrome de West pode surgir em diferentes circunstâncias, em crianças com enfermidades metabólicas ou estruturais do cérebro, por exemplo, a Fenilcetonúria, Esclerose Tuberosa, ou em crianças com lesões cerebrais não progressivas, por exemplo,

seqüelas de infecções pré-natais, anóxia pré ou perinatal, meningites, como no caso de paralisias cerebrais. Se constatada a síndrome de West deverá ser realizada uma investigação minuciosa utilizando tomografia computadorizada ou ressonância magnética e teste de testagem de erros inatos do metabolismo.

2. Objetivos

Visamos tomar conhecimento de como a Síndrome de West se manifesta, quais alterações pode provocar e como é a sua etiologia, para futuramente aplicar uma das técnicas de fisioterapia que possa gerar em um portador de síndrome de West uma melhor qualidade de vida, pois podemos constatar que essa síndrome não possui, até então, uma cura.

3. Desenvolvimento

Como este trabalho se refere a uma revisão bibliográfica, a metodologia aplicada foi a pesquisa de matérias na internet em páginas relacionadas a esta síndrome e a artigos científicos referente a estes assuntos. A pesquisa foi realizada também em revistas como, Revista Brasileira de Otorrinolaringologia, Fisiobrasil, e em livros da biblioteca da Faculdade Comunitária de Limeira.

4. Resultados

A síndrome de West é conhecida há vários anos, sabe-se o que a caracteriza, mas não se sabe o mecanismo fisiopatológico e o tratamento é baseado em observações e experiências, sem levar em consideração teorias ou métodos científicos, mesmo porque muito tem que se estudar ainda sobre ela. Esta é uma síndrome catastrófica da infância que está associada a altíssima morbidade. Os espasmos infantis, considerados criptogênicos, tem possibilidade de remissão total, mas para casos mais graves associados a outras condições ou patologias neurológicas não há confirmação científica de remissão definitiva. As crianças que apresentam sinais e sintomas de dano cerebral e que poderão vir a apresentar um quadro de déficit intelectual, devem ser precocemente estimuladas para diminuir a seu grau de comprometimento intelectual e psíquico. Existem casos em que o desenvolvimento é normal. Em 95 % dos casos há deteriorização do desenvolvimento neuropsicomotor. Nos 5% dos casos que permanecem com desenvolvimento mental tem-se o melhor prognóstico. Nos casos tratados precocemente, o prognóstico permanece reservado, observando-se em 90% dos casos a presença de deficiência mental. Em 50 a 60% dos casos evoluem para síndrome Lennox-Gastaut, epilepsia multifocal ou epilepsia parcial secundariamente generalizada. O tratamento médico recomendado atualmente para os espasmos consiste na administração de ACTH (hormônio adrenocorticotrófico), que causa vários efeitos colaterais. No tratamento fisioterápico para os portadores desta síndrome, de acordo com alguns estudos já realizados, os objetivos principais são melhorar o equilíbrio de tronco e cabeça, melhorar o tônus muscular. O tratamento deve seguir as etapas de evolução, de maturação da criança. Na realidade o tratamento utilizado para tratar a síndrome de West é o mesmo proposto para uma criança com paralisia cerebral. A hidroterapia é um recurso fisioterapêutico que ajuda a aliviar a espasticidade apresentada nesta síndrome mesmo que temporário. A fisioterapia também trata as seqüelas ou tenta diminuí-las e tenta evitar as deformidades.

5. Considerações Finais

A síndrome de West é um tipo de epilepsia rara que atinge crianças geralmente menores de um ano de idade e que tem como principal característica uma tríade de sintomas: espasmos, retardo mental e hypsaritmia. Através destas informações podemos constatar que os portadores desta síndrome sofrem com as crises que são abruptas e com o tempo vão se tornando cada vez mais freqüentes. Seria importante a participação multidisciplinar de profissionais atuando com o paciente portador da síndrome e também auxiliando os familiares. E, na área da fisioterapia mais pesquisas com tratamentos para poder amenizar as conseqüências desta cruel síndrome.

Referências Bibliográficas

<http://moisesapertbr.br.tripod.com/moisesapertbr/id13.html> - 17/12/06

<http://www.westmariana.com/sindromewest.htm> - 17/12/06

Teixeira L.J.; Dias S.L.A.; Cruz D.A.R.B.; Piccoli M.C.; **A influência da fisioterapia na qualidade de vida de um paciente portador de Síndrome de West: Estudo de caso**; Físio Brasil; Ano 11; Edição nº81; Janeiro/Fevereiro de 2007.

http://pt.wikipedia.org/wiki/Sindrome_de_West - 11/04/07

<http://www.neurologia.ufsc.br/artigos/elepsia/mioclonia.html> - 28/08/0

Nitrini R.; Bascheschi L.A.; **A neurologia que todo médico deve saber**; Ed. Atheneu; 2ª edição; págs 463 e 464

Pereira F.L. A., Malucelli D. A. B., Ferreira L. L. A., Ottaviano F. G., Silveira J. A. M.. **Avaliação dos achados ao exame dos potenciais evocados do tronco cerebral em indivíduos com síndrome de West**. Rev Bras Otorrinolaringol; vol 70, n 1, 2004.