

Síndrome de West¹

West Syndrome

Soraia Monique Fiorati AGUIAR*
 Carolina Paes TORRES**
 Maria Cristina BORSATTO***

AGUIAR, S.M.F.; TORRES, C.P.; BORSATTO, M.C. Síndrome de West. *J Bras Odontopediatr Odontol Bebê*, Curitiba, v.6, n.30, p.123-126, mar./abr. 2003.

A síndrome de West é uma forma peculiar de epilepsia da infância, que se caracteriza pela tríade clássica: espasmos, deterioração neuropsíquica e eletroencefalograma patognomônico com hipsarritmia. A etiologia desta síndrome é bastante heterogênea, sendo classificada em formas criptogênicas ou idiopáticas e formas sintomáticas ou secundárias, constituindo 1,4% das epilepsias da infância, com frequência duas vezes maior no sexo masculino. Embora esta patologia não possua alterações bucais específicas, procurou-se, através de casos clínicos, elucidar as diversas manifestações clínicas, associando-as com alguns achados odontológicos, dando-se ênfase à intervenção precoce, à assistência e orientação à gestante e ao diagnóstico e tratamento adequados.

PALAVRAS-CHAVE: Espasmos infantis; Epilepsia; Odontopediatria; Síndrome.

¹ Trabalho realizado durante curso de mestrado, área de Odontopediatria, FORP-USP.

*Cirurgiã-dentista da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Batatais-SP – APAE, Mestranda do curso de Pós-graduação em

INTRODUÇÃO

A síndrome de West, é uma forma peculiar de epilepsia da infância, que se caracteriza pela tríade clássica: espasmos, deterioração neuropsíquica e eletroencefalograma patognomônico com hipsarritmia.

A primeira descrição desta síndrome foi feita por West, em 1841, em uma carta dramática à revista *Lancet*, na qual retratou o quadro de seu próprio filho, descrevendo um tipo especial de crise epiléptica do recém-nascido.

Em 1951, Vasquez & Turner associaram esta patologia à deterioração mental e ao padrão eletroencefalográfico característico. O termo hipsarritmia, que foi introduzido por Gibbs *et al.* (1954), significa, em grego, ritmo alto (*hypsus* = alto, *rhythmus* = ritmo). A expressão espasmo infantil foi citada, pela primeira vez, por Gastaut *et al.* (1964).

Segundo Silveira (1997), a etiologia da síndrome de West é bastante heterogênea e, habitualmente, classificada em formas criptogênicas ou idiopáticas e em formas sintomáticas ou secundárias. No grupo idiopático, a criança tem desenvolvimento normal até o início dos sintomas e, a partir daí, ela passa a apresentar a regressão. No grupo sintomático, há um processo patológico nítido, sendo o retardo do desenvolvimento anterior ao aparecimento dos espasmos. Os casos sintomáticos constituem cerca de 80% dos casos

de síndrome de West e podem ser desencadeados por fatores pré e pós-natais. Dentre os fatores pré-natais podemos citar: toxemia gravídica, síndrome de Down, síndrome de Aicardi, consanguinidade, malformação cerebral congênita, infecção ou desnutrição intra-uterina, esclerose tuberosa, doença de Sturge-Weber, Tay-Sachs, toxoplasmose e sífilis. Anóxia neo-natal, meningite neo-natal, fenilcetonúria não-tratada, hipoglicemia neo-natal, trauma obstétrico, icterícia neo-natal, hemorragias cerebrais, hematomas subdurais, desidratação com trombose venosa e vacinação antipertussis podem ser agrupadas entre as causas peri e pós-natais (BARBOSA, 1973; LAGOS, 1974; ROSEMBERG, 1992).

Quanto à incidência, a síndrome de West constitui 1,4% das epilepsias da infância, sendo observado o seu aparecimento com maior frequência dos 3 aos 8 meses de idade, com o pico máximo situado por volta do quinto mês. A doença é duas vezes mais freqüente no sexo masculino, em comparação com o feminino (ALBUQUERQUE *et al.*, 1990).

Odontopediatria – FORP – USP

**Cirurgiã-dentista, aluna do curso de Especialização em Odontopediatria da APCD – São Carlos-SP

*** Professora Doutora da Disciplina de Odontopediatria, do Departamento de Clínica Infantil, Odontologia Preventiva e Social – FORP – USP; Departamento de Clínica Infantil – Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto – USP – Av. do Café, s/n – CEP 14048-900, Ribeirão Preto, SP

CARACTERÍSTICAS SISTÊMICAS

As crises caracterizam-se pelo aparecimento de uma série de contrações musculares súbitas, levando à flexão da cabeça, à extensão dos braços e à flexão dos membros inferiores. A crise é, às vezes, precedida ou seguida por um grito, choro ou risada, a criança pode tornar-se vermelha, pálida ou cianótica.

As convulsões ocorrem em salvas que se repetem freqüentemente, sendo que alguns pacientes chegam a apresentar até 100 crises por dia, que são acompanhadas, geralmente, de descargas múltiplas em pontas, ondas lentas e espículas em descargas difusas em todo o traçado eletroencefalográfico.

CARACTERÍSTICAS BUCAIS

Não existem alterações bucais peculiares às pessoas com esta patologia. Entretanto, algumas afecções, como doença periodontal, bruxismo e traumatismos, são mais comumente observadas.

DIAGNÓSTICO, PROGNÓSTICO

E TRATAMENTO

O diagnóstico, segundo Jeavons *et al.* (1973), deve obedecer as seguintes condições:

- Espasmos e encefalopatia sem hipsarritmia, porém com anormalidades paroxísticas no eletroencefalograma;
- Espasmos e hipsarritmia sem encefalopatia;
- Encefalopatia e hipsarritmia sem espasmos.

Não deve ser feito o diagnóstico de síndrome de West quando ocorrerem espasmos na ausência de encefalopatia e hipsarritmia. Um traçado eletroencefalográfico normal deve, formalmente, afastar o diagnóstico de síndrome de West.

O prognóstico, de um modo geral, é reservado e está intimamente relacionado ao diagnóstico precoce, à etiologia e à fase de início do tratamento. No grupo idiopático, tratada precocemente, a evolução é muito boa, podendo haver cura total e definitiva. No grupo idiopático, tratado tardiamente, e no grupo sintomático o prognóstico é ruim e o tratamento tem pouco ou nenhum resultado. A taxa de mortalidade, antes de completar o primeiro ano de vida é aproximadamente de 11%. Em idades mais avançadas, a variação do índice de mortalidade alcança de 3 a 30% dos casos.

O tratamento de escolha é o uso de um adrenocorticoesteróide (ACTH) nos casos idiopáticos, aplicado por via intramuscular, durante quatro semanas, seguido de doses de reforço por três

meses. Para as demais formas de epilepsias graves podem ser usados anticonvulsivantes como o valproato de sódio, os benzodiazepínicos e o nitrazepam, como coadjuvantes na terapêutica medicamentosa.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS CLÍNICOS

Caso 1

A.A.T., 16 anos, sexo feminino, cor branca, aluna da Escola de Educação Especial – Unidade de Cuidados Diários, da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Batatais. Nascida a partir de gestação sem intercorrências e parto a fórceps a termo, demorado, com anóxia neo-natal grave, peso de 2.800g e comprimento de 37cm. Chorou logo ao nascer, apresentando traumatismo no crânio e no olho. A paciente apresenta retardo do desenvolvimento neuropsicomotor e não atingiu nenhuma das etapas esperadas em relação à idade cronológica (Figura 1).

Destacamos como características sistêmicas da síndrome, encefalopatia crônica por anóxia neo-natal, síndrome hipotônica generalizada, catarata congênita bilateral, insuficiência respirató-



FIGURA 1: Características faciais de portadora da síndrome de West.

ria, espasmos em flexão, tetraparesia espástica, otites de repetição e retardo no desenvolvimento neuropsicomotor.

O eletroencefalograma foi considerado pouco organizado para a idade, com atividade de freqüência desorganizada, baixa voltagem, atividade irritativa parassagital, intensa desorganização e depressão do traçado e paroxismos freqüentes, originários da linha média. O exame radiográfico do crânio estava dentro dos padrões de normalidade.

As características bucais mais marcantes ou significativas foram: respiração bucal, oclusão classe I, palato profundo, hiperplasia gengival acentuada, gengivite severa, mordida aberta anterior

acentuada, apinhamento dos dentes anteriores inferiores (Figura 2).

O tratamento odontológico de escolha foi a aplicação de selantes de fossas e fissuras e restaurações em amálgama nos dentes posteriores que ainda apresentavam a coroa exposta, raspa-



FIGURA 2: Aspectos bucais: presença de palato profundo.

gem supra e subgingival, profilaxia e fluoroterapia periódicas, higiene bucal diária supervisionada e orientações à família e aos profissionais envolvidos diretamente com a paciente.

A paciente não apresenta interação com o ambiente, tendo sido o tratamento realizado sob contenção física.

Caso 2

M.P., 14 anos, sexo masculino, cor branca, aluno da Escola de Educação Especial – Unidade de Cuidados Diários, da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Batatais. Nasceu a partir de gestação sem intercorrências e parto a fórceps, demorado, com apresentação de nádegas. Nasceu cianótico, com anóxia neo-natal, demorou muito para chorar e sugar, ingeriu líquido amniótico durante o parto e, após 12 dias, teve pneumonia dupla. O peso registrado foi de 4.000g.

O paciente apresenta retardo do desenvolvimento neuropsicomotor grave e não atingiu nenhuma das etapas esperadas em relação à idade cronológica.

As características sistêmicas da síndrome verificadas foram: R.D.N.P.M. grave, encefalopatia crônica por anóxia neo-natal, hipotonia generalizada, otites de repetição, tetraparesia hipotônica, espasmos em flexão hemigeneralizados à esquerda, movimentos clônicos em pálpebra esquerda e hemiface esquerda e crises gelásticas de rápida duração (Figura 3).

O eletroencefalograma foi considerado insatisfatório para a idade, multifocal com ritmo do sono generalizado e ritmos rápidos com boa

diferenciação pósterio-anterior e com descargas temporais à direita.

Os achados bucais evidenciados pelo exame

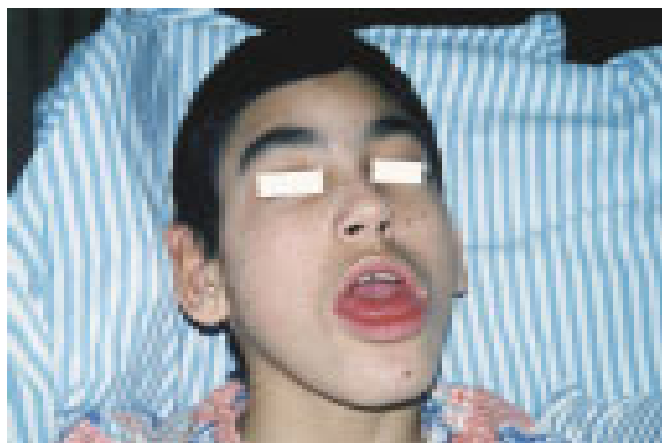


FIGURA 3: Menino portador da síndrome de West.

clínico foram hipomaturação do esmalte dos elementos 55, 54, 53, hipoplasia do esmalte dos dentes 75 e 85, bruxismo por deslizamento, língua fissurada, retenção prolongada de molares decíduos, erupção retardada de pré-molares permanentes, respiração bucal, mordida aberta anterior, oclusão classe I, diastemas entre incisivos superiores, apinhamento anterior inferior, interposição de língua, discreta hiperplasia gengival, sialorréia.

O tratamento odontológico consistiu de restaurações em amálgama e aplicação de selantes nos dentes posteriores, profilaxia e aplicação tópica de flúor periódicas, higiene bucal diária supervisionada, orientações à família e aos profissionais envolvidos diretamente com o paciente, controle de erupção dental e dieta. O comportamento foi extremamente desfavorável, devido à limitação mental do paciente, sendo necessário o uso de contenção física.

DISCUSSÃO

Após revisão da escassa literatura que trata sobre o assunto, constatamos que a maioria dos trabalhos vão de encontro aos resultados obtidos neste estudo.

Gibbs *et al.* (1954) descreveram a anormalidade do padrão eletroencefalográfico como sendo de alta voltagem, com ondas lentas e espículas em todas as áreas corticais.

Concordamos com Jeavons *et al.* (1973) no que tange ao diagnóstico, pois o quadro não está restrito nem aos espasmos, nem à hipsarritmia, mas insere-se em um contexto sindrômico, por ser "uma resposta não específica do cérebro imaturo a vários distúrbios de diferentes etiologias".

Segundo Menkes (1984), os espasmos infantis

acarretam prognóstico desfavorável em relação ao desenvolvimento mental definitivo, o que foi constatado nos casos pesquisados, visto que os pacientes encontram-se com seu nível intelectual severamente comprometido pela evolução do quadro clínico apresentado.

Nos dois casos apresentados, encontramos alterações eletroencefalográficas características da síndrome, pois, de acordo com a maioria dos autores, um traçado eletroencefalográfico normal deve, formalmente, afastar o diagnóstico de síndrome de West.

De acordo com Albuquerque *et al.* (1990), as crises peculiares desta patologia são os espasmos, que são contrações maciças, breves e simétricas, em que predominam a flexão da cabeça sobre o tronco e projeção dos membros para a frente, ocorrendo freqüentemente em salvas, o que foi constatado nos casos aqui estudados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

West syndrome is a peculiar form of epilepsy in children, characterized by the classic triad: spasms, neuropsychic deterioration, and electroencephalogram with hypsarrhythmia. The etiology is secondary, consisting of various etiologies, being classified as cryptogenetic or idiopathic. It represents 1.4% of epilepsy in children. It is two times more frequent in boys than in girls. Although this pathology does not cause specific buccal alterations, some clinical cases are presented. Precocious intervention is emphasized, as well as the treatment and orientation of pregnant women and the diagnosis of this syndrome.

KEYWORDS: Infantile spasms; Epilepsy; Pediatric dentistry; Syndrome.

A síndrome de West é uma forma peculiar de epilepsia da infância, estando seu prognóstico intimamente relacionado à intervenção precoce.

A assistência adequada à gestante durante o parto e as imunizações contra diversas patologias que estão associadas à etiologia desta síndrome podem minimizar a ocorrência da síndrome de West de natureza secundária, que constitui cerca de 80% dos casos.

Com o avanço da Medicina, tem-se conseguido aumentar, consideravelmente, a sobrevivência destes pacientes e a Odontologia tem que estar preparada para atendê-los, desenvolvendo técnicas adequadas.

AGUIAR, S.M.F.; TORRES, C.P.; BORSATTO, M.C. West syndrome. *J Bras Odontopediatr Odontol Bebê*, Curitiba, v.6, n.30, p.123-126, mar./abr. 2003.

West syndrome is a peculiar form of epilepsy in children, characterized by the classic triad: spasms, neuropsychic deterioration, and electroencephalogram with hypsarrhythmia. The etiology is secondary, consisting of various etiologies, being classified as cryptogenetic or idiopathic. It represents 1.4% of epilepsy in children. It is two times more frequent in boys than in girls. Although this pathology does not cause specific buccal alterations, some clinical cases are presented. Precocious intervention is emphasized, as well as the treatment and orientation of pregnant women and the diagnosis of this syndrome.

REFERÊNCIAS

- ALBUQUERQUE, M.; MUSZKAT, M.; VERGANI, M.I.C.; CAMPOS, C.J.R. Síndrome de West: apresentação de 25 casos. *Rev Paul Pediatr*, São Paulo, v.8, n.29, p.76-78, abr./jun. 1990.
- BARBOSA, A.O. *Tratado práctico de epilepsia infantil*. Barcelona: Jims, 1973, p.285.
- GASTAUT, H.; ROGER, J.; SOULAYROL, R.; PINSARD, N. *L'Encéphalopathie myoclonique infantile avec hypsarythmie (Syndrome de West)*. Paris: Masson, 1964, p.226.
- GIBBS, E.L.; FLEMING, M.M.; GIBBS, A. Diagnosis and prognosis of hypsarrhythmia and infantile spasms. *Pediatrics*, Chicago, v.13, n.1, p.66-73, Jan. 1954.
- JEAVONS, P.M.; BOWER, B.D.; DIMITRAKOU, M. Long-term prognosis of 150 cases of "West Syndrome". *Epilepsia*, Amsterdam, v.14, n.2, p.153-164, June 1973.
- LAGOS, J.C. *Diagnóstico diferencial en neurología infantil*. Barcelona: Pediátrica, 1974, p.353.
- MENKES, J.H. *Tratado de neuropediatria*. 2 ed. [S.l.: s.n.], 1984, p.683.
- ROSEMBERG, S. *Neuropediatria*. São Paulo: Sarvier, 1992, p.332.
- SILVEIRA, P.R. Síndrome de West. *Pediatr Modern*, São Paulo, v.33, n.10, p.793-796, out. 1997.
- VASQUEZ, H.J.; TURNER, M. Epilepsia em flexão generalizada. *Archs Argent Pediatr*, v.35, p.111-141, 1951.
- WEST, W.J. On a peculiar form of infantile convulsions. *Lancet*, v.1, p.724-725, 1841.

Recebido para publicação em: 14/06/02

Enviado para reformulação em: 01/07/02

Aceito para publicação em: 30/07/02