

Efecto de la terapia física y terapia ocupacional en una paciente con Síndrome de West. Reporte de un caso

Effects of physical and occupational therapies in a patient with West syndrome. Case report

Herminio Teófilo Camacho-Conchucos^{1,2,a,b,d}, Fanny Matheus-Berrocal^{1,b}, Giannina Valdez-Maguiña^{1,c}, Rocio Cartolin-Principe^{1,c}

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 12 años con diagnóstico de Síndrome de West. Asistió a consulta médica por primera vez a los 8 meses de edad, sus convulsiones se acentuaron a la edad de dos años y medio, lo que agravó el retraso psicomotor. Inicio terapia física y terapia ocupacional, empleando técnicas de neurodesarrollo y marcos de referencia respectivamente. A la presentación del caso se observaron avances favorables en aspectos cualitativos más que cuantitativos.

PALABRAS CLAVE: Lactante, epilepsia, trastornos psicomotores. (**Fuente:** DeCS BIREME).

SUMMARY

We present the case of a 12 year-old girl with the diagnosis of West syndrome, she sought medical attention for the first time at the age of 8-months, her seizure problem worsened at the age of 2 years and a half, which worsened her psychomotor development. She started physical and occupational therapy using neurodevelopment techniques and framework references. Qualitative more than quantitative improvement was observed.

KEYWORDS: Infant, epilepsy, psychomotor disorders. (**Source:** MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de West conocido también como Espasmos en la infancia, pertenece al grupo de lo que se llama “Encefalopatías epilépticas”. Es un tipo especial de ataque epiléptico que afecta fundamentalmente a niños menores de un año de edad. Su incidencia, se calcula en 1 por 4 000 niños y las causas más frecuentes son las prenatales (1).

El diagnóstico debe reunir una triada característica: Espasmos masivos, retardo o deterioro del desarrollo psicomotor o mental, y alteraciones electroencefalograficas (2). Los espasmos pueden ser flexores, extensores o mixtos, y consisten en contracciones súbitas generalmente bilaterales y simétricas a nivel del cuello, tronco y extremidades (3). El retardo mental ocurre en el 90% de los casos y con frecuencia se asocia con déficit motor, trastornos

¹ Departamento de Investigación, Docencia y Rehabilitación Integral en el Desarrollo Psicomotor del Instituto Nacional de Rehabilitación ‘Dra. Adriana Rebaza Flores’ Amistad Perú-Japón, Lima, Perú.

² Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

^a Magister en Salud Ocupacional.

^b Licenciado(a) Tecnólogo Medico, especialidad Terapia Física y Rehabilitación.

^c Licenciada Tecnólogo Medico, Área Terapia ocupacional.

^d Docente Asociado.

REPORTE DE CASO / CASE REPORT

de conducta y rasgos autísticos. La mortalidad es de 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 (4).

La terapia ocupacional tiene como objetivo mejorar las capacidades funcionales del niño con Síndrome de West, para ello se ha evaluado y tratado distintas áreas del desempeño a través del juego, que es la ocupación principal del niño.

En la terapia física se busca mejorar el déficit motor lo que implica control cefálico, de tronco, bipedestación y marcha y asimismo prevenir las deformidades.

Debido a la baja frecuencia de este síndrome genético y escaso número de publicaciones en relación con el tratamiento rehabilitador en terapia física y ocupacional presentamos el caso de una niña con Síndrome de West que empezó la terapia a los 8 meses siendo su evolución lenta pero favorable. El objetivo de este reporte fue mostrar los efectos de la terapia física y la terapia ocupacional para minimizar las complicaciones en su desarrollo psicomotor.

Caso clínico

Niña que acudió a consulta a los 8 meses de edad por presentar retraso del desarrollo psicomotor. Producto de primera gestación y de parto normal, su peso al nacer fue 4 100 g y su perímetro cefálico 43

Tabla 1. Evolución en la motricidad gruesa según evaluación fisioterapéutica.

Actividades	Evaluación inicial	2 años	6 años	12 años
Control de cabeza en prono	Esbozos	Levanta 25° de la superficie	Mayor dificultad que a los 2 años.	Levanta 45° de la superficie
Control de cabeza en supino	No presenta.	No presenta.	No presenta.	Levanta la cabeza por momentos.
Control de cabeza a la tracción	No presenta.	Cabeza se alinea con el tronco con dificultad.	Cabeza se alinea al tronco a la mitad de la tracción.	Cabeza se adelanta al tronco
Apoyo de codos en prono	No presenta.	Presenta	Apoyo pero con codos en abducción	Hay soporte de peso por poco tiempo
Sedente	Sin control de tronco	Con apoyo de manos por momentos.	Con apoyo de manos por segundos	Con apoyo de manos asistido
Rotaciones	No presenta.	De supino a lateral luego cae a prono.	Rota con dificultad.	Rota de prono a lateral
Incorporación de supino a sedente	No presenta.	No presenta.	No presenta.	Se incorpora quedándose apoyada en codos.
Reacciones de enderezamiento	No presenta.	Regular enderezamiento de cabeza sobre cuerpo	Regular enderezamiento de cabeza sobre cuerpo	Cuerpo sobre cuerpo
Actividad refleja primitiva	Grasping palmar Grasping plantar Tónico cervical asimétrico leve	Grasping palmar Grasping plantar	Grasping palmar Grasping plantar	Menor intensidad Grasping palmar Grasping plantar
Ayudas biomecánicas en verticalización	Ninguna	Verticalizador con fijaciones a nivel de tronco, pelvis y rodillas. Uso de bachas y Ortesis termoplástica	Verticalizador con fijaciones a nivel de tronco, pelvis y rodillas. Uso de bachas y Ortesis termoplástica	Soporta su peso algunos segundos sobre pelota terapéutica uso de zapatos ortopédicos

REPORTE DE CASO / CASE REPORT

Tabla 2. Evolución en las áreas y componentes del desempeño ocupacional.

Áreas y componentes.	Inicio	2 años	6 años	12 años
Sistema táctil	No tolera estímulo táctil.	Signos de hiperreactividad táctil. Tolerancia experiencia táctil a nivel orofacial.	Responde mejor a las experiencias táctiles.	Disminuye irritabilidad, mayor tolerancia a la experiencia táctil en manos y rostro.
Sistema olfatorio	Muy pobre respuesta.	Muy pobre respuesta	Respuesta disminuida	Fija y sigue experiencia olfatoria (perfumes conocidas para ella)
Sistema gustativo	Pobre respuesta.	Tolera experiencia táctil a nivel orofacial.	Tolera el alimento en su boca.	Identifica sabores.
Sistema auditivo	Hipoacusia.	Pobre reacción al estímulo auditivo. Presta atención a los estímulos sonoros por segundos.	Responde a la experiencia auditiva, se emociona, atención a la voz de personas conocidas.	Discrimina estímulos auditivos y disfruta de la música (esto último referido por la abuelita).
Sistema vestibular	Pobre respuesta.	Tolera poco los cambios de su cuerpo en relación con los movimientos de su cabeza.	Tolera más los cambios de su cuerpo en relación con los movimientos de su cabeza.	Respuesta adaptativa: Incremento de la atención, fijación y seguimiento visual, disfrute a través de la sonrisa y movimiento de su cuerpo.
Sistema propioceptivo	No tolera los cambios de postura, no los mantiene. No tiene conciencia de su cuerpo.	Tolera estar en postura sedente con apoyo.	Tiene más conciencia de su cuerpo. Tolera más los cambios de su cuerpo en otras posturas para el juego	Respuesta adaptativa: Incremento de la atención, disfrute a través de la sonrisa y movimiento de su cuerpo.
Sistema visual	No realiza fijación visual.	Realiza fijación visual pobre, seguimiento parcial ocasionalmente.	Observa el ambiente. Responde al estímulo visual con colores fuertes.	Fijación y seguimiento visual.
Comunicación	Balbuceo.	Balbuceo, llanto.	Presta atención cuando se le acercan (abre los ojos).	Abre los ojos, se sonríe y se mueve cuando algo le gusta, cuando le disgusta hace puchero o grita
Atención	Muy pobre atención, dispersa.	Pobre atención.	Aumenta el nivel de alerta. Observa el ambiente. Cuando le interesa un juego presta atención por períodos cortos de tiempo.	Más conectada, identifica algunas personas conocidas: fija y las mira, en ocasiones sonríe.
Aproximación	Hipoactiva. Requiere ayuda para la aproximación.	Pobre iniciativa ideomotriz. Requiere ayuda.	Requiere ayuda. Tendencia a la abducción de brazos.	Aproxima brazos a la línea media.
Prensión	Ocasionalmente realiza una pobre prensión, hipoactiva.	Pobre iniciativa ideomotriz. Intenta prensión cuando el objeto es de sumo interés para ella.	En decúbito lateral trata de coger un objeto.	Uso de sus manos: Coge mejor con mano derecha, apoya, jala, abraza (guiado).
Deglución y masticación.	Sialorrea.	Disminuye sialorrea.	Inicia masticación y deglución.	Mejor deglución; Mejor masticación en diferentes texturas:
Uso de la cuchara	No corresponde.	Pobre prensión.	Pobre prensión.	Coge la cuchara con la mano derecha y necesita ser guiada.
Silla de ruedas	No corresponde.	No corresponde.	Prescripción de silla de ruedas.	Uso de adaptaciones para mantener la línea media y un correcto control postural.

REPORTE DE CASO / CASE REPORT

cm. Presentó convulsiones por primera vez a los 2 meses y medio de edad, por el que recibía tratamiento con fenobarbital y ácido valproico. Fue diagnosticada de Síndrome de West en el Instituto Nacional de Salud del Niño antes del año de edad; actualmente tiene 13 años de edad.

En la evaluación inicial se mostró dispersa, hipoactiva, sin seguimiento visual, pobre reacción al sonido, pobre iniciativa ideomotriz, socialmente indiferente, balbuceo en el lenguaje expresivo, falta de control cefálico, tronco dorso curvo, tono bajo levemente aumentado ante los cambios posturales, reflejos osteotendinosos presentes, y signo de Babinsky positivo en el lado derecho.

En el examen de potenciales evocados auditivos, se encontró hipoacusia neurosensorial bilateral, electroencefalograma y tomografía axial computarizada normal.

Tres años después en la evaluación en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, se encontró electroencefalograma alterado y atrofia cortical.

En la evaluación de terapia física en la motricidad gruesa presentaba esbozo de control de cabeza en prono y reflejos como el tónico cervical asimétrico, grasping palmar y plantar, no utilizaba ayuda biomecánica. Se realizó reeducación de neurodesarrollo.

La evaluación de terapia ocupacional en las áreas de desempeño ocupacional mostró dependencia en las actividades de vida diaria (AVD), En el componente sensorio-motor y cognitivo, se encontró muy pobre respuestas en las dos áreas. Se intervino en el tratamiento según el marco de referencia del desarrollo, neurodesarrollo e integración sensorial.

En las tablas 1 y 2, se muestra la evolución de la paciente al inicio y después de la intervención de terapia física y ocupacional.

DISCUSIÓN

El retraso psicomotor es común, incluso antes de la aparición de los espasmos, la detección de un grado variable de retraso psicomotor se evidencia, a edad temprana (5). Entre los signos importantes de deterioro psicomotor se encuentran: la pérdida del seguimiento visual, de la prensión voluntaria de los objetos, retardo mental y la aparición de hipotonía

muscular. La pérdida del seguimiento visual indica un mal pronóstico (6).

Aunque estos niños pueden experimentar regresión en el desarrollo psicomotor cuando los espasmos aparecen, esta situación no representa un cambio significativo en su condición. Es más evidente la regresión en el desarrollo psicomotor en aquellos pacientes en los que previamente tienen un desarrollo psicomotor normal (7).

La paciente presentó retraso antes de las convulsiones, el cual fue muy acentuado después de la aparición de los espasmos. También presentó las otras características excepto una prensión precaria voluntaria. Hasta los 2 años hubo un avance ligeramente progresivo; alrededor de los 3 años las crisis convulsivas se hicieron más intensas ocasionando un mayor retraso psicomotor. Entre los 3 a 6 años es marcado el retroceso en su desarrollo como la pérdida de la prensión. Entre los 7 y 12 años de edad se logran ligeros avances en el área motora, en los componentes de desempeño sensorio motor y cognitivo y en el área del desempeño ocupacional.

El Síndrome de West es una encefalopatía epiléptica considerada como una enfermedad compleja, pudiendo llegar a una discapacidad, lo que conlleva a una enorme repercusión social y económica. No se disponen de estimados seguros de la frecuencia de la enfermedad. En Latinoamérica, los estudios sobre el tema son muy escasos y no actualizados, por ello la atención genética de la enfermedad es insuficiente para la intervención correcta, efectiva y oportuna en el territorio (8,9).

En la literatura revisada la información es escasa sobre los efectos de las terapias en estos niños y su evolución a detalle tal como se presenta en este reporte. Existe la descripción de un caso sobre el tratamiento fisioterapéutico de una paciente con Síndrome de West que presentó falta de control cefálico, de tronco y seguimiento visual por corto tiempo. Después de 28 días en sesiones de fisioterapia, la paciente mejoró el control cefálico, seguimiento auditivo y la fijación visual (10).

En conclusión, nuestro reporte muestra que tanto la terapia física como la ocupacional pueden lograr avances que pueden no ser tan evidentes cuantitativamente, pero que mantienen o mejoran la calidad de vida de la paciente con Síndrome de West.

REPORTE DE CASO / CASE REPORT

Agradecimientos:

Al Instituto Nacional de Rehabilitación 'Dra. Adriana Rebaza Flores' Amistad Perú-Japón, por facilitar el acceso a la información.

Declaración de financiamiento y de conflictos de intereses:

El reporte fue financiado por el Instituto Nacional de Rehabilitación "Dra. Adriana Rebaza Flores" Amistad Perú-Japón. Los investigadores declaran no tener conflictos de intereses.

Contribución de autoría:

HTCC, FMB, GVM y RCP, participaron en la concepción y diseño del artículo, en el análisis e interpretación de datos y en la redacción, revisión crítica y aprobación de la versión final del artículo.

Correspondencia:

Herminio Teófilo Camacho Conchucos
Dirección: Calle Ícaro 105 Urb. La Campiña,
Chorrillos. Lima, Perú.
Teléfono: (511) 4672103 / (51) 999251213.
Correo electrónico: teocamacho20@hotmail.com

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez AC, Pérez D, De Juan J, Villanueva F, García C. Síndrome West: factores etiológicos. *Bol Pediatr.* 2003; 43:13-18.
2. Gastaut H, Roger J, Soulayrol R, Pinsard N. L'encephalopathie myoclonique infantile avec hypsarythmie (syndrome de West). Paris: Masson; 1964.
3. Blume-chair WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia.* 2001; 42(9):1212-1218.
4. Riikonen R. A long-term follow-up study of 214 children with the syndrome of infantile spasms. *Neuropediatrics.* 1982;13:14-23.
5. Lombroso CT. A prospective study of infantile spasms: clinical and therapeutic correlations. *Epilepsia.* 1983; 24(2):135-158.
6. Dulac O, Plouin P, Jambaqué I. Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia.* 1993;34(4):747-56.
7. Lacy JR, Penry JK. Infantile spasms. New York: Raven Press; 1976.
8. Gurnet CA, Hedera P. New ideas in epilepsy genetics: novel epilepsy genes, copy number alterations, and gene regulation. *Arch Neurol.* 2007; 64(3): 324-328.
9. LúðAvígsson P, Ólafsson E, Sigurðardóttir S, Hauser WA. Epidemiologic features of infantile spasms in Iceland. *Epilepsia.* 1994; 35(4): 802-805
10. Atuesta A, Reina DC, Lozano W, Gélvez X. Síndrome de West: encefalopatía epiléptica. *Médicas UIS.* 2009; 22(1): 66-74.

Recibido: 15/02/2014

Aceptado: 22/09/2014