

Síndrome de West, el desafío de una atención oportuna.

West syndrome, the challenge of timely care.

Pilar Medina ^{1,a,b}

La epilepsia es la enfermedad neurológica crónica más frecuente en el mundo. Se estima que el 80% de las personas afectadas viven en países en desarrollo (1). En los niños, una de las condiciones más comunes y severas es el Síndrome de West (SW), que constituye un tipo de encefalopatía epiléptica que afecta principalmente a bebés menores de dos años de edad.

La frecuencia del SW oscila entre 2 a 10% de todas las formas de epilepsia infantil, con una incidencia estimada en 1/4000 niños (2), que podría ser más alta en nuestro medio (3). Sin un tratamiento apropiado, la alta frecuencia de las crisis interfiere en el desarrollo normal del bebé, quien semanas después del inicio de las mismas puede mostrar signos de regresión de su desarrollo psicomotor.

Desde hace casi dos décadas, las guías de tratamiento recomiendan como drogas de primera elección para el SW dos medicamentos no disponibles en nuestro medio, la hormona adrenocorticotropa (ACTH) y la vigabatrina (4). La primera, con una efectividad de alrededor del 65% para el control de crisis, se expende en países vecinos a un costo elevado y requiere medidas especiales para su importación. La segunda, muy empleada en Europa y menos usada en Estados Unidos de América por sus efectos sobre el campo visual, tiene una efectividad comparable. Como tercera opción se puede emplear algunos corticoides como la prednisolona, de fácil acceso pero de menor efectividad. De cualquier forma se espera que el tratamiento deba iniciarse dentro de las dos primeras semanas después de iniciados los espasmos.

En nuestro país, la principal dificultad que afrontan los padres de familia cuando se diagnostica SW a su hijo, es obtener la medicación recomendada. Lo consiguen empleando diferentes estrategias: viajando a países vecinos para traer la medicación, a través de familiares o amigos que viven en el extranjero, de otras familias con niños enfermos, de voluntarios y de instituciones benéficas. Todo ello, en medio de una gran aficción emocional, mayores costos y retraso del tratamiento. Por supuesto, esto reduce la posibilidad de un control apropiado de la enfermedad.

Los médicos tratantes también enfrentamos desafíos considerables. El inicio de tratamiento necesariamente debe hacerse con combinaciones de drogas de segunda línea, que son más accesibles pero que tienen menor efectividad, a ello se suma menor adherencia, alta posibilidad de recaída, evolución a otras formas de epilepsia y el impacto negativo del efecto epileptógeno sobre el neurodesarrollo. Esta ha sido la realidad del manejo del SW en nuestro país durante los últimos 30 años. En Argentina, el Programa de Prevención de la Epilepsia de la Provincia de Buenos Aires incluye la vigabatrina como manejo de primera línea para los pacientes con SW, y proporciona el medicamento gratuitamente. Las guías publicadas por el Ministerio de Salud de Chile el año 2014 recomiendan el uso de ACTH como medicamento de primera línea. Lo mismo ocurre en Brasil, aunque la disponibilidad de ACTH es limitada.

¹ Capítulo de Neuropediatría. Sociedad Peruana de Pediatría. Lima, Perú.

^a Neuróloga Pediatra ;^b Coordinadora

Según la Organización Mundial de la Salud, en los países en desarrollo hasta un 70% de las personas afectadas con epilepsia no reciben tratamiento adecuado ni oportuno (5). Se explica que la brecha de tratamiento en Latinoamérica obedece a causas culturales, de accesibilidad geográfica, disponibilidad de profesionales capacitados, exámenes auxiliares apropiados, disponibilidad de medicamentos, además de la falta de políticas de salud y ejecución de planes nacionales a favor del control de la epilepsia (6).

A través de este editorial exhortamos a los organismos responsables de la atención de salud en nuestro país a pronunciarse respecto a las políticas sanitarias y disponibilidad de los medicamentos de primera línea para SW y otras formas de epilepsia, con la finalidad que los diferentes sistemas de cobertura de salud puedan ofrecer el tratamiento ideal. Estamos seguros que este tratamiento no debe representar un costo mayor y su disponibilidad inmediata nos facilitaría un manejo óptimo de la enfermedad. Solo de esta manera se podrá lograr afrontar un desafío tan grande con las armas apropiadas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. World Health Organization. Epilepsy in the WHO Africa region, Bridging the Gap: The Global campaign against epilepsy "Out of the Shadows". Brazzaville, Congo: World Health Organization 2004.
2. Arce-Portillo E, Rufo-Campos M, Muñoz-Cabello B, Blanco-Martinez B, Madruga-Garrido M, Ruiz-Del Portal L, Candau Fernandez-Mensaque R. Síndrome de West: etiología, opciones terapéuticas, evolución clínica y factores pronósticos. *Rev Neurol.* 2011; 52:81-9.
3. Guillén D, Sánchez JP, Koc D, Campos P, Montiel J, Espinoza I, Medina MP, Rivas M, Botto C. Síndrome de West: estudio multicéntrico en Lima. *Rev Per Pediatr.* 2012; 65 (2): 81-88.
4. National Institute for Health and Care Excellence. NICE guidelines [CG137]: The epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care. London: National Institute for Health and Care Excellence; Enero 2012.
5. Mbuba CK, Ngugi AK, Newton CR, Carter JA. The epilepsy treatment gap in developing countries: a systematic review of the magnitude, causes, and intervention strategies. *Epilepsia.* 2008;49(9): 1491-503.
6. Organización Panamericana de la Salud; Departamento de Salud Mental y Abuso de Sustancias de la Organización Mundial de la Salud; Liga Internacional Contra la Epilepsia; Buró Internacional para la Epilepsia. Informe sobre la epilepsia en Latinoamérica. Ciudad de Panamá: Proyecto de salud mental, discapacidad y rehabilitación de la Organización Panamericana de la Salud / Organización Mundial de la Salud y el Departamento de Salud Mental y Abuso de Sustancias de la Organización Mundial de la Salud; 2008.