

ARTICULO ORIGINAL

Síndrome de West: espectro de trastornos con desafíos diagnósticos y terapéuticos

Daniela Lynett Flórez¹ , Laura Andrea Rojas Buitrago¹ , María Paola Lubo López¹ , Laura Andrea Rojas Arbelaez¹, María Alejandra Guardiola Riveros¹ , Paula Andrea Rodríguez Ocampo¹ , Nathalia Fonque Ojeda¹, María Ximena Arteaga Pichardo¹, Felipe Bernate Urrea¹, Luis Gustavo Celis Regalado¹

1. Semillero de Terapia Celular y Metabolismo, Facultad de Medicina, Universidad de La Sabana, Chía, Colombia.

Recibido: 23 de agosto de 2024 / Aceptado: 12 de noviembre de 2024 / Publicación temprana: 12 de noviembre de 2024.



© Autor(es) 2025. Artículo publicado con Acceso Abierto.

Resumen

Introducción: El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica rara de etiología multifactorial, caracterizada por espasmos epilépticos, retraso psicomotor e hipsarritmia en el electroencefalograma. Su prevalencia es de 1.5 a 2 por cada 10,000 niños menores de 10 años, con incidencia de 1 por cada 2,000-4,000 nacidos vivos. **Objetivo:** Este artículo describe las características clínicas de un paciente pediátrico con SW en un contexto de país en desarrollo. **Materiales y métodos:** Previo consentimiento informado, se realizó la historia clínica, detectándose retraso psicomotor a los 6 meses, manifestado por pérdida de la sonrisa social y habilidades motoras gruesas. El examen físico reveló hipotonía generalizada, desaturación y bradicardia. Se realizaron neuroimágenes que descartaron alteraciones orgánicas sin embargo, el electroencefalograma (EEG) mostró hipsarritmia, confirmando el diagnóstico de síndrome de West al cumplir con la tríada clínica clásica. **Resultados y discusión:** Paciente masculino de 6 meses, primogénito, nacido por cesárea a las 39 semanas debido a encefalopatía hipóxica, con pruebas STORCH y toxicológicas negativas. Consultó a urgencias por cuatro episodios de movimientos espásticos en las extremidades superiores, que se resolvieron espontáneamente sin pérdida de conciencia, durante el mes previo. Actualmente, a los 12 años, el paciente se encuentra en remisión, sin episodios convulsivos en más de 10 años. Muestra una adecuada adaptación social y familiar, con un nivel académico acorde a su grupo etario. Las pruebas cognitivas realizadas indican un rendimiento limítrofe, sugiriendo la presencia de TDAH, sin evidencia de déficit cognitivo de base.

INTRODUCCION

El síndrome de West (SW), es una encefalopatía epiléptica la cual se ha visto asociada a múltiples etiologías; entre ellas se encuentran factores genéticos como aneuploidías y mutaciones, los cuales figuran los genes STXBP1, TSC1, TSC2, asimismo lesiones cerebrales (prenatales, perina-

tales y postnatales), trastornos neurocutáneos, trauma, infecciones congénitas, trastornos innatos en el metabolismo e incluso se han descrito casos sin etiología aparente [1,2]. El diagnóstico de este síndrome se basa en las manifestaciones clínicas, que incluyen una tríada característica. (Figura 1) En

Autor corresponsal

Daniela Lynett Florez

Email

danielalyfl@unisabana.edu.co

Palabras clave: Síndrome West, Espasmos infantiles, hipsarritmia, Espasmos Infantiles Sintomáticos

Aspectos bioéticos: Los autores declaran que se obtuvo consentimiento informado de los participantes. Los autores declaran que se siguió las normas institucionales éticas.

Financiamiento: Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la elaboración de este trabajo.

Licencia y distribución: Publicado por Infomedic International bajo Licencia Creative Commons 4.0 (CC-BY-NC-ND).

DOI: <https://doi.org/10.37980/im.journal.ggcl.20252430>

Figura 1. Tríada de manifestaciones clínicas del síndrome de West.

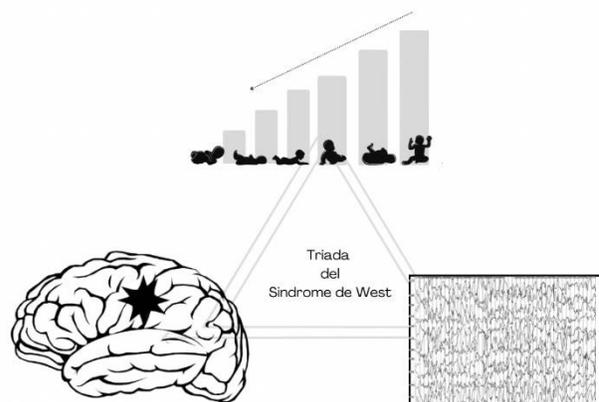


Tabla 1. Clasificación de las Etiologías del Síndrome de West.

Estructural/Metabólica 50%	Displasia cerebral		
	Esclerosis tuberosa		
	Encefalopatía hipóxica-isquémica		
	Accidente cerebrovascular perinatal		
	Infecciones cerebrales prenatales		
	Leucomalacia		
Hemorragia periventricular			
Genética 14.4%	ARX1	Localizado Xp22	
	CDKL5	Localizado Xp22	
	STK11		
	PAFAH1B1/LIS1		
	DCX		
	TUBA1A		
	KCNQ2		
	GRIN2B		
	GRIN2A		
	MAGI2		
	SPTAN		
	Microdeleciones	2q24.3	
		5q14.3	
		9p34	
Microduplicaciones	2q24.3		
	Xp28.11.93		
Deleciones	16p12.1		
Causa Desconocida - 35.6%			

Tabla elaborada a partir de West Syndrome: a comprehensive review [11].

primer lugar, se presentan espasmos epilépticos en salvas, simétricos, que tiene una duración aproximadamente entre 5 a 10 minutos con una repetición cada 5 a 10 segundos, con predominio axial en flexión, extensión o mixto, en algunos casos asociados a retroversión ocular, las cuales se presentan en su mayoría al despertar. En segundo lugar, el retraso psicomotor consistente en la pérdida del agarre y contacto visual e incluso puede encontrarse acompañado de hipotonía axial. Por último, la presencia a nivel electroencefalográfico de trazo equivalente a hipsarritmia, la cual predomina en fase de vigilia y sueño no REM [3,1].

Al realizar el diagnóstico del síndrome de West, es crucial intentar identificar su etiología. En aproximadamente el 70% de los casos se logra determinar una causa subyacente, generalmente relacionada con malformaciones o alteraciones genéticas, incluidas aquellas vinculadas al cromosoma X. En cuanto a la incidencia, entre el 4,4% y el 4,8% de los pacientes con síndrome de West presentan una alteración específicamente asociada al cromosoma X, mientras que el porcentaje restante corresponde a casos en los que no se puede identificar una causa clara [4].

Es una enfermedad poco frecuente, ya que se estima 1 caso por cada 4.000 - 6.000 nacidos vivos y representa el 2-10% de las epilepsias infantiles, con una incidencia que varía de 1 caso por cada 2,000-4,000 nacidos vivos [5], esta cuenta con un inicio de la aparición de los síntomas entre los 3 a 7 meses incluso hasta el primer año de edad [2].

El pronóstico de los pacientes pediátricos que cursa el SW es grave, ya que la mayoría desarrollan déficit cognitivo, el cual puede estar asociado a déficit motor y/o trastornos de la conducta. Sin embargo, es de gran importancia mencionar los altos porcentajes de pacientes que progresan a síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias con crisis parciales complejas, siendo estas patologías con pobre pronóstico de vida y de difícil manejo [2].

Se presenta el caso de un paciente pediátrico masculino de 12 años de edad, el cual se encuentra en remisión tras su diagnóstico de SW, sin presentar ningún grado de discapacidad, ni episodios convulsivos en un periodo de más de 10 años. Las evaluaciones cognitivas realizadas señalan un coeficiente intelectual de 79, sugiriendo así la presencia de un trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDHA), sin evidencia de un déficit cognitivo subyacente.

El objetivo de este artículo tiene como objetivo describir y analizar un paciente diagnosticado con Síndrome de West. Se abordará su presentación clínica y enfoque integral del tratamiento multidisciplinario aplicado.

METODOLOGÍA

Se realiza consentimiento informado de la madre del paciente menor de edad antes de realizar cualquier procedimiento. A continuación, se llevó a cabo un examen físico exhaustivo y se revisó la historia clínica del paciente. Se solicitaron los siguientes estudios paraclínicos: resonancia magnética, tomografía computarizada de cráneo simple, electroencefalograma, holter de 24 horas, ecocardiograma y video telemetría. Los resultados más relevantes fueron los siguientes: el electroencefalograma el cual mostró un patrón patognomónico de hipsarritmia, electrocardiograma y ecocardiograma que descartó patologías estructurales o funcionales y las pruebas metabólicas que se encontraron dentro de los parámetros de normalidad.

RESULTADOS

Paciente masculino de 6 meses de edad, con antecedentes de gestación a término a las 39 semanas, con estudios de STORCH y pruebas toxicológicas negativas, nace por parto vía cesárea debido a la identificación de encefalopatía hipóxica. A los 6 meses de edad, el paciente es llevado al servicio de urgencias, acompañado de sus padres, debido a un cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por cuatro episodios de movimientos

espásticos en las extremidades superiores. Estos episodios se resuelven espontáneamente y no están asociados con pérdida de la conciencia. Sin embargo, se observa una pérdida de habilidades previamente desarrolladas, como la prehensión palmar y la sonrisa social. Además, presenta hipotonía generalizada, sin adecuado sostén cefálico y sin lograr la sedestación.

Ante estos hallazgos, se indica la realización de una tomografía cerebral, la cual no muestra lesiones intra ni extra-axiales. También se realiza un electroencefalograma que revela la presencia de hipsarritmia cerebral. Basándose en la combinación de espasmos infantiles, retraso en el desarrollo psicomotor e hipsarritmia cerebral, se diagnostica síndrome de West.

Durante su estancia hospitalaria, recibe tratamiento con ácido valproico, terapia física y terapia ocupacional. Se observa una adecuada respuesta al tratamiento, y es dado de alta. Sin embargo, dos meses después, ingresa nuevamente al hospital con somnolencia y bradicardia. Se le realizan un Holter de 24 horas y un ecocardiograma, los cuales descartan alteraciones cardíacas a nivel estructural o funcional, concluyendo que presenta bradicardia sinusal. Debido a la alteración del estado de conciencia, se reduce la dosis de ácido valproico y se solicita una video telemetría, la cual muestra un aumento en la frecuencia de las crisis epilépticas.

Dado la baja tolerancia al ácido valproico, se decide cambiar el anticonvulsivante por vigabatrina a una dosis de 125 mg/día e iniciar tratamiento con ACTH interdiario. Durante el tratamiento con ACTH, se realizan paraclínicos de control que revelan hiperkalemia severa secundaria a dicho tratamiento. Debido a esto, es trasladado a la UCIP y recibe tratamiento con enalapril y espironolactona. El tratamiento con ACTH se mantiene durante tres meses, mientras que la vigabatrina se administra durante un año.

Desde la finalización del tratamiento farmacológico, ha estado recibiendo únicamente terapia física, fonoaudiología y terapia ocupacional. Actualmente, se encuentra en remisión de la enfermedad, sin crisis epilépticas durante más de 10 años. Al día de hoy, con 12 años de edad, presenta un desarrollo psicomotor adecuado, con buen rendimiento académico y social, sin evidencias de déficit cognitivo y con único diagnóstico de déficit de atención.

DISCUSIÓN

Manifestaciones clínicas

En este artículo, se presenta el caso de un paciente con síndrome de West (SW), una de las encefalopatías epilépticas pediátricas más graves, caracterizado por espasmos epilépticos, retraso psicomotor e hipsarritmia en el trazado del electroencefalograma. Este síndrome, descrito por William West en 1841, afecta a aproximadamente 1 de cada 4,000 niños, con una mayor prevalencia en la población masculina, en una proporción de 60:40 en comparación con la población femenina [6,7].

Diagnóstico clínico

El diagnóstico del SW, según la clasificación de la International League Against Epilepsy (ILAE), se confirma por la presencia de espasmos epilépticos, hipsarritmia y, en muchos casos, retraso en el desarrollo psicomotor [8,9]. El 70-75% de los casos tienen una causa identificable, incluyendo malformaciones cerebrales y trastornos genéticos.

Genética y Diagnóstico molecular

Es fundamental destacar entre las posibles etiologías las mutaciones y los síndromes genéticos asociados, como aquellos con un patrón de herencia ligado al cromosoma X en el que están incluidos los genes ARX1 (Aristaless), CDKL5 (Cyclin-dependent Kinase-like 5) ambos localizados Xp22. Además, se deben considerar afectaciones en los genes como, STK11 (cromosoma 9), PAFAH1B1/LIS1, DCX, TUBA1A, entre otros, así como el síndrome de Sturge-Weber, incontinencia pigmentaria, esclerosis tuberosa y síndrome de Down [10,11,12].

Clasificación Internacional

Las etiologías las podemos tipificar según la Clasificación Internacional de las Epilepsias y Síndromes Epilépticos, [13] (Ver tabla 1), a partir de la identificación del origen del SW, estas se agrupan en genética, metabólica/estructural y/o desconocido, los cuales reemplazan los términos usados anteriormente como sintomático, criptogénico e idiopático. Dentro del grupo de los pacientes que presentan SW subyacente a una etiología genética, se caracteriza por una alteración genética y las crisis epilépticas son secundarias a ella.

Por otro lado, el paciente que presenta SW a partir de una causa metabólica/estructurales, son caracterizadas por la existencia de una enfermedad estructural o metabólica que estén relacionada con la presencia de las crisis. Del mismo modo, se plantea un tercer grupo que los episodios epilépticos no tiene una causa establecida o identificada aún, lo cual puede influir en un mejor pronóstico frente a una causa reconocible [10,14].

Etiología y pronóstico

La identificación de la etiología subyacente al SW es crucial y particularmente cuando se identifica una alteración a nivel del genoma de manera precoz, ya que esto tiene un impacto a nivel global en el pronóstico del paciente, debido a que ciertas mutaciones están asociadas a un mejor control y manejo de las convulsiones, aunque también se debe considerar que pueden estar relacionadas a un peor desenlace secundario a que unas mutaciones están predisponen a un curso más grave de la enfermedad. Sin embargo, es importante resaltar que el reconocimiento del SW secundario de una alteración genética también permite prevenir complicaciones asociadas al mismo, así mismo brindar asesoría genética y genera posibilidades para iniciar investigaciones en tratamientos basados en correcciones a nivel de mutaciones específicas y/o en vías de señalización bioquímicas.

Diagnóstico Diferencial

Entre los trastornos que pueden presentar síntomas similares al SW se encuentran el síndrome de Lennox-Gastaut, que también involucra múltiples tipos de convulsiones y retraso en el desarrollo psicomotor y los espasmos mioclónicos que se caracterizan por movimientos más rápidos y menos prolongados en comparación con los espasmos infantiles [15]. Además, el síndrome de Ohtahara y otras epilepsias pueden mostrar características clínicas y electroencefalográficas que requieren un diagnóstico diferencial exhaustivo [16].

En cuanto a las manifestaciones clínicas, los espasmos epilépticos se caracterizan por contracciones axiales repentinas y breves que afectan el cuello, los brazos y las piernas, y pueden presentarse de forma aislada o en series. Estos espasmos pueden o no estar asociados con retroversión ocular. La regresión psicomotora se manifiesta en la pérdida de habilidades motoras y de desarrollo previamente adquiridas, indicando una detención o retroceso en el progreso psicomotor del niño. El electroencefalograma debe mostrar un patrón característico conocido como hipsarritmia [17]. Sin embargo, identificar la hipsarritmia puede ser complicado, ya que algunos niños con espasmos infantiles no presentan este patrón clásico lo que puede representar un desafío diagnóstico significativo [18].

En el caso del presente paciente, el diagnóstico se alinea con los criterios descritos en la literatura para síndrome de West (SW), que incluyen el patrón característico de hipsarritmia en el EEG, la presencia de múltiples espasmos y la pérdida de habilidades motoras como la prehensión palmar y la sonrisa social, junto con hipotonía generalizada. Aunque estos síntomas suelen tener un mal pronóstico en términos de desarrollo cognitivo, un diagnóstico precoz ha permitido minimizar las complicaciones, resultando en un diagnóstico de Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) en lugar de un deterioro cognitivo severo, para el presente caso.

Consideraciones futuras

Dado que el diagnóstico del síndrome de West en el presente paciente, se ha basado exclusivamente en criterios clínicos y el desenlace del paciente es atípico, es necesario considerar como siguiente paso la realización de un estudio genético. Esto permitirá determinar si la causa subyacente del síndrome podría estar relacionada o no, con una alteración en el cromosoma X.

Factores asociados

A pesar de contar con una fisiopatología incierta, la descripción más aceptada para este síndrome fue propuesta por Baram en 1993, destacando el papel crucial de la hormona liberadora de corticotropina (CRH). Diversos factores contribuyen a esta patología, siendo el estrés cerebral uno de los principales detonantes que incrementa la liberación de mediadores secundarios, entre los cuales la CRH es el más estudiado. Se ha sugerido que esta hormona es la responsable de los espasmos característicos del SW. Durante el periodo neonatal, el número de receptores para CRH es significativamente mayor que en adultos, lo que explica la predominancia de las manifestaciones clínicas en la infancia y su tendencia a modularse o incluso desaparecer con la transición hacia la adultez. Además, estudios en modelos animales han mostrado que la CRH posee propiedades excitatorias en las neuronas, lo que podría explicar los patrones electroencefalográficos observados durante las crisis convulsivas en estos pacientes [19].

Tratamiento

Basado en los conceptos previamente descritos, se han propuesto dos enfoques farmacológicos, aunque escasamente estudiados. Uno de estos es la administración de corticotropina (ACTH), que, de acuerdo con los principios fisiológicos del eje CRH-ACTH-cortisol, induce una retroalimentación negativa que inhibe la secreción de CRH, reduciendo así su acción sobre la estimulación neuronal. De manera similar, el uso de glucocorticoides, como la prednisona, genera un efecto inhibitorio compara-

ble. Aunque se han llevado a cabo estudios para comparar la eficacia de estos dos tratamientos, no se han observado diferencias significativas, salvo en el tiempo necesario para alcanzar la remisión de los síntomas, que podría ser más corto con el uso de corticoides [18,19,20].

La dosis y la duración del tratamiento aún no han sido completamente establecidas. No obstante, se ha resaltado la importancia de un inicio temprano del manejo ya que se ha observado una mejora significativa en la progresión de los hitos del desarrollo infantil. Aunque los efectos a largo plazo en el ámbito cognitivo y del desarrollo no han sido claramente definidos debido al seguimiento insuficiente de los pacientes en los estudios, se ha sugerido que el tratamiento temprano podría prevenir complicaciones secundarias, como el trastorno por déficit de atención e hiperactividad, asociadas a episodios convulsivos no tratados [18,20].

Seguimiento y pronóstico

Debido a la limitada investigación sobre la patología y al seguimiento inadecuado de los pacientes a lo largo de su vida, resulta difícil establecer un pronóstico preciso para esta enfermedad. La mayoría de los estudios coinciden en que el principal determinante de un peor pronóstico es el diagnóstico y tratamiento tardíos.

El término "tardío" se ha definido de manera vaga, refiriéndose a intervenciones que ocurren después de un mes desde el inicio del cuadro clínico en casos criptogénicos, o después de dos meses en casos asociados con síndrome de Down. Otros factores, como la breve duración de los espasmos, la indeterminación biológica y la corta duración del tratamiento (menos de 6 semanas), se han relacionado con un pronóstico más favorable. Asimismo, la mayoría de los estudios describen que la cantidad de manifestaciones clínicas está directamente relacionada con la severidad de la enfermedad y un mal pronóstico [20,21,22].

CONCLUSIONES

En conclusión, el síndrome de West es una enfermedad considerada como un gran reto por la complejidad de su diagnóstico, debido a las múltiples etiologías que lo generan, sin dejar a un lado sus complicaciones ante un retardo en la sospecha del mismo, ya que un retraso en su tratamiento, es determinado como un factor de mal pronóstico para los pacientes.

Asimismo, la dificultad del diagnóstico y el pronóstico difícil de establecer para los pacientes que cursan con esta enfermedad, permiten crear oportunidades para plantear un abordaje precoz y dirigido por parte del cuerpo médico, del mismo modo genera posibilidades en el área de investigación frente a terapias para el SW, lo que podría influir positivamente en los resultados clínicos de los pacientes, lo cual permite un tratamiento integral y multidisciplinario.

REFERENCIAS

- [1] Vista de Síndrome de West: reporte de caso y aspectos moleculares del tratamiento. (n.d.). Edu.co. Retrieved August 5, 2024, from <https://revistas.unicartagena.edu.co/index.php/cbiomedicas/article/view/3804/3408>
- [2] Orphanet: Síndrome de espasmos infantiles. (n.d.). Orpha.net. Retrieved August 5, 2024, from <https://www.orpha.net/es/disease/detail/3451>
- [3] Síndrome de West criptogénico: perfil clínico, respuesta al tratamiento y factores pronósticos. *Anales de Pediatría* [Internet]. 2018 Sep 1;89(3):176–82. Disponible en : <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403317304526>
- [4] Fernández Fernández MA, Rufo Campos M, Madruga Garrido M, Blanco Martínez B, Muñoz Cabello B, Mateos Checa R. Síndrome de West ligado al cromosoma X. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2009;70(1):85–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2008.08.015>
- [5] Sanz-Arazola, H., & Andía-Berazain, C. (enero-diciembre 2014). Síndrome De West: Etiología, Fisiopatología, Aspectos Clínicos, Diagnóstico, Tratamiento Y Pronóstico. *Revista Médico-Científica "Luz y Vida"*. <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=325038650007>
- [6] Molyneux G, Hrachovy RA. Infantile Spasms. En: Genereux DP, editor. *Neuroscience for the Clinician*. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537251/>
- [7] Rare Diseases. West Syndrome. Available from: <https://rarediseases.org/rare-diseases/west-syndrome/>
- [8] Sindromedewest.org. [citado el 8 de agosto de 2024]. URL: http://www.sindrome dewest.org/PDF/LIBROS/Libro_2.pdf
- [9] UpToDate. Infantile Epileptic Spasms Syndrome: Etiology and Pathogenesis. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/infantile-epileptic-spasms-syndrome-etiology-and-pathogenesis>
- [10] National Center for Biotechnology Information. Infantile Spasms.
- [11] Pavone, P., Polizzi, A., Marino, S. D., Corsello, G., Falsaperla, R., Marino, S., & Ruggieri, M. (2020). West syndrome: a comprehensive review. *Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 41(12), 3547–3562. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04600-5>
- [12] Síndrome de west. (n.d.). Nih.gov. Retrieved November 27, 2024, from <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13300/sindrome-de-west>
- [13] Pozo Alonso, A. J., Pozo Lauzán, D., & Pozo Alonso, D. (2002). Síndrome de West: etiología, fisiopatología, aspectos clínicos y pronósticos. *Revista Cubana de Pediatría*, 74(2), 151–161. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312002000200009
- [14] Berg, y. A. T., et. al, Terminología Y Conceptos Revisados Para La Organización De Crisis Y Epilepsias: Informe De La Comision De La Ilae Sobre Clasificacion Y Terminología, 2005-2009. *Ilae.org*. Retrieved December 1, 2024, from <https://www.ilae.org/files/dmfile/Spanish-Berg20101.pdf>
- [15] Barbarrosa M, Mitter N, Viana V, et al. Differential Diagnosis of Infantile Spasms. In: *International Journal of Pediatric Neurology*. 2018;25(3):425-431.
- [16] International League Against Epilepsy. Classification of the epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2010;51(4):676-685.
- [17] Auvin S, Hartman AL, Desnoub B, Moreau A-C, Alberti C, Delanoe C, et al. Diagnosis delay in West syndrome: misdiagnosis and consequences. *Eur J*

- Pediatr [Internet]. 2012;171(11):1695–701. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-012-1813-6>
- [18] Mytinger JR. Definitions and diagnostic criteria for infantile spasms and West syndrome - historical perspectives and practical considerations. *Semin Pediatr Neurol* [Internet]. 2021;38(100893):100893. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.spen.2021.100893>
- [19] Choudhary PK, Chakrabarty B. Treatment of west syndrome: From clinical efficacy to cost-effectiveness, the juggernaut rolls on. *Indian J Pediatr* [Internet]. 2022;89(2):109–10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-021-04037-4>
- [20] Sakakihara Y. Treatment of west syndrome. *Brain Dev* [Internet]. 2011;33(3):202–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.braindev.2010.12.004>
- [21] Banerjee A, Sahu JK, Sankhyan N, Pattanaik S, Suthar R, Saini AG, et al. Randomized trial of high-dose pyridoxine in combination with standard hormonal therapy in West syndrome. *Seizure* [Internet]. 2021;91:75–80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.seizure.2021.05.012>
- [22] Sharma R, Gulati S. Methylprednisolone pulses in west syndrome: A new weapon in the armory—is it needed? *Indian J Pediatr* [Internet]. 2021;88(7):643–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-021-03782-w>
- [23] Gowda VK, Narayanaswamy V, Shivappa SK, Benakappa N, Benakappa A. Corticotrophin-ACTH in comparison to prednisolone in west syndrome – A randomized study. *Indian J Pediatr* [Internet]. 2019;86(2):165–70. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-018-2782-1>
- [24] Nasiri J, Kachuei M, Kermani R, Samaninobandegani Z. Neurodevelopmental outcomes of the West syndrome in pediatric patients: The first report from the Middle-East. *Res Dev Disabil* [Internet]. 2019;89:114–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2019.03.010>
- [25] Aramanadka R, Sahu JK, Madaan P, Sankhyan N, Malhi P, Singhi P. Epilepsy and neurodevelopmental outcomes in a cohort of west syndrome beyond two years of age. *Indian J Pediatr* [Internet]. 2022;89(8):765–70. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-021-03918-y>