

Síndrome de West: Abordaje Odontológico. Reporte de Caso

West syndrome: Dental approach. Case report

Fátima Vianey Serrano González¹, Ma. del Socorro Sotelo Camacho ², Heraclio Reyes Rivas²,
Jesús Alberto Luengo Ferreira*², Cristal Díaz Rosas².

¹Alumno de la Especialidad de Odontopediatría, Unidad Académica de Odontología, Universidad Autónoma de Zacatecas, México.

²Docente de la Especialidad de Odontopediatría, Unidad Académica de Odontología, Universidad Autónoma de Zacatecas, México.

Correo electrónico: *jluengo@uaz.edu.mx



Resumen

Introducción: El síndrome de West, también conocido como síndrome de espasmos infantiles, es una forma grave y compleja de epilepsia que afecta principalmente a bebés y niños pequeños. Se caracteriza por la presencia de espasmos musculares repentinos y generalizados, así como por un patrón característico de actividad cerebral anormal en el electroencefalograma, acompañado de daño o deterioro neurológico. **Objetivo:** Describir el abordaje odontológico de un paciente pediátrico con síndrome de West. **Reporte de caso:** paciente masculino de 8 años de edad quien acudió al servicio dental de la clínica de APAC para valoración de órganos dentales con movilidad. Intraoralmente se observan desgastes oclusales generalizados, incisivos centrales superiores con movilidad por proceso de exfoliación, lesiones cariosas en molares superiores y presencia de placa dental generalizada. **Conclusión:** El papel del odontopediatra en el síndrome de West es crucial para proporcionar atención dental especializada y adaptada a las necesidades únicas de los pacientes con esta condición neurológica.

Palabras clave: Síndrome de West, patología bucal, manejo odontológico, paciente infantil.

Abstract

Introduction: West syndrome, also known as infantile spasm syndrome, is a severe and complex form of epilepsy that primarily affects infants and young children. It is characterized by the presence of sudden and generalized muscle spasms, as well as a characteristic pattern of abnormal brain activity on the electroencephalogram, accompanied by neurological damage or deterioration. **Objective:** To describe the dental approach to a pediatric patient with West syndrome. **Case report:** An 8-year-old male patient attended the dental service of the APAC clinic for evaluation of mobile dental organs. Intraorally, generalized occlusal wear, mobile upper central incisors due to exfoliation, carious lesions on upper molars, and the presence of generalized dental plaque are observed. **Conclusion:** The role of the pediatric dentist in West syndrome is crucial to provide specialized dental care tailored to the unique needs of patients with this neurological condition.

Keywords: West syndrome, oral pathology, dental management, pediatric patient.



Introducción

El síndrome de West (SW), es una forma grave y compleja de epilepsia que afecta principalmente a bebés y niños pequeños. Se caracteriza por la presencia de espasmos musculares repentinos y generalizados, así como por un patrón característico de actividad cerebral anormal en el electroencefalograma (EEG). Esta condición neurológica puede tener un impacto significativo en el desarrollo y la calidad de vida del paciente, así como en su entorno familiar (Sanz y Andia, 2014).

El mecanismo exacto que explique el desarrollo del SW aún se desconoce sin embargo, (Sanz, 2014; Arroyo y Jaramillo, 2018; Loureiro, 2023; Smith *et al.*, 2024), se ha indicado que el inicio del SW se da a temprana edad (periodo crítico de formación de las dendritas y la mielinización) y se cree que los espasmos musculares se dan como una respuesta inespecífica a cualquier daño causado en un cerebro inmaduro (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018). Se plantea que un desequilibrio de los neurotransmisores del tallo cerebral podría ser causante de los espasmos y de la hipsarritmia, como resultado del incremento de la actividad de los sistemas adrenérgicos y/o serotoninérgicos o por la disminución de la actividad del sistema colinérgico (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018; Loureiro, 2023). Se estima que tiene una incidencia entre 1/2.000 y 1/4.000, representando el 47% de las epilepsias del primer año de vida, tiene predominio sobre varones de 1,5 a 1 en relación con las mujeres (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018). El pico de incidencia de los espasmos infantiles se sitúa entre los 3-9 meses de edad y se estima que la prevalencia en menores de 10 años es de 0,15 a 0,2 por cada 1000 niños (Portillo *et al.*, 2019). La edad de inicio del síndrome suele estar en el primer año de vida, entre los 3 y 12

meses. Los espasmos infantiles son el síntoma principal, manifestándose como movimientos bruscos de flexión o extensión de las extremidades, la cabeza o el tronco. Estos espasmos pueden ocurrir en ráfagas y suelen ser más frecuentes durante el sueño o al despertar (Arroyo *et al.*, 2018). Las manifestaciones clínicas comprenden espasmos epilépticos acompañados de una pérdida de conciencia. Los espasmos consisten en una contracción muscular brusca, generalmente bilateral que abarca cuello, tronco y extremidades, pueden ser en flexión, extensión o mixta. La duración de cada espasmo varía de medio segundo a 2 segundos, al comienzo suelen ser aislados, pero posteriormente pueden llegar a generar hasta 100 espasmos. Se puede mostrar más de un tipo de espasmos o incluso el tipo de espasmos puede variar en un mismo periodo de crisis (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018; Portillo *et al.*, 2019).

Aunque el SW se ha investigado ampliamente desde el punto de vista médico, en cuanto a los hallazgos orales, la evidencia es limitada, pero se han identificado algunas alteraciones orales, como atrición dental generalizada, agrandamiento gingival, caries dental, retraso en erupción dentaria, agenesia dental, anomalías en la forma, maloclusión (Muñoz *et al.*, 2022).

El diagnóstico del SW se hace en base a la tríada característica de espasmos infantiles, retraso del desarrollo psicomotor y un EEG con un patrón de hipsarritmia (este patrón comprende ondas y picos de muy alto voltaje, aleatorios y lentos en todas las áreas corticales) (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018; Smith, 2024). Para el diagnóstico diferencial se debe tener presente que los espasmos infantiles se pueden confundir con anomalías funcionales como cólicos abdominales y sobresaltos, pero el traza

do del EEG permite descartar estas opciones diagnósticas. Igualmente, hay que establecer el diagnóstico diferencial con las mioclonías benignas de la lactancia, que cursa con crisis muy parecidas, pero los pacientes no presentan deterioro psicomotor y el EEG es normal (Sanz *et al.*, 2014; Loureiro, 2023).

El tratamiento se basa en una evaluación exhaustiva de cada caso individual, incluyendo la causa subyacente, la gravedad de los síntomas y la respuesta al tratamiento (Sanz *et al.*, 2014; Arroyo *et al.*, 2018).

Se ha planteado el establecimiento de varias alternativas como tratamiento farmacológico (anticonvulsivantes), cirugía (extirpación quirúrgica de focos epileptogénicos, como displasias corticales o tumores), fisioterapia, Apoyo psicológico y educativo, asesoría nutricional, tratamientos odontológicos integrales (Loureiro, 2023).

Presentación del caso

Paciente masculino de 8 años de edad diagnosticado con síndrome de West el cual acude a la clínica de odontopediatría de la Asociación APAC, A.C., para extracción de O.D. 51 y 61, los cuales presentan movilidad por proceso de exfoliación. Dentro de sus antecedentes médicos destaca que estuvo hospitalizado a los 3 meses de edad por cuadro febril y a los 12 meses por desnutrición severa, se observan cambios en el comportamiento y se diagnostica como síndrome de West secundario a neuroinfección. La enfermedad neurológica se presentó a los 4 meses de edad por lo que el desarrollo psicomotor se encuentra limitado. Extraoralmente se observa piel reseca, estrabismo, labios deshidratados, implantación baja de orejas, cuadriparesia de miembros (Figura 1). Intraoralmente se observa O.D. 16, parcialmente erupcionado; paladar profundo y de forma ojival; presencia de agrandamiento gingival generalizado, encía de

color rojizo coral, brillante, con ausencia de puntilleo y de apariencia fibrosa; O.D. 55 (ICDAS 5), 54 (ICDAS 3), 64 (ICDAS 4), 65 (ICDAS 3), 84 (ICDAS 2), 85 (ICDAS 2) con presencia de lesión cariiosa en zona oclusal; O.D. 51 y 61 con movilidad por proceso de exfoliación; línea media dentaria desviada hacia la derecha; ausencia de espacios primates; mordida abierta anterior; mordida cruzada posterior derecha; relación canina clase III bilateral; bruxismo con facetas de desgaste en ambas arcadas. (Figura 2).

Se realiza interconsulta con médico tratante para identificar riesgos por el abordaje odontológico. El plan de tratamiento se centró en brindar un abordaje preventivo y restaurador, al mismo tiempo que se atendía el déficit intelectual y conductual del paciente. Se educó a los padres sobre la importancia de realizar la técnica de cepillado de manera frecuente y seguir prácticas de higiene bucal adecuadas para el niño. Se realizaron recomendaciones alimenticias, limitando el consumo y frecuencia de alimentos azucarados. El tratamiento odontológico incluyó radiografía periapical de los incisivos centrales superiores temporales, profilaxis bucal, exodoncia de O.D 51 y 61 (adecuada cicatrización al mes) (Figura 3). Aplicación de fluoruro en forma de barniz, fluoruro diamino de plata en lesiones de caries no cavitadas, sellado de molares a través de la técnica smart (aplicación de fluoruro diamino de plata seguido de la colocación de sellador de fosas y fisuras con ionómero de vidrio de alta densidad), seguimiento al mes y cada 3 meses (Figura 4). Debido a la dificultad en la cooperación del paciente se colocó estabilización protectora para un mejor abordaje del mismo, bajo autorización y firma de consentimiento informado por parte de los padres del niño. Se mantiene comunicación con el equipo médico y los cuidadores para coordinar el cuidado integral del paciente.



Figura 1: Apariencia física general. Imagen extraoral

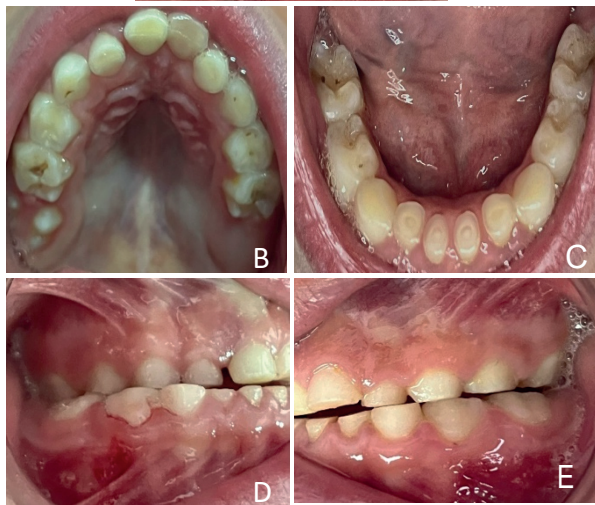


Figura 2. Imagen intraora.
A- En oclusión. B- Arcada superior. C- Arcada inferior. D- Lateral derecha. E- Lateral izquierda

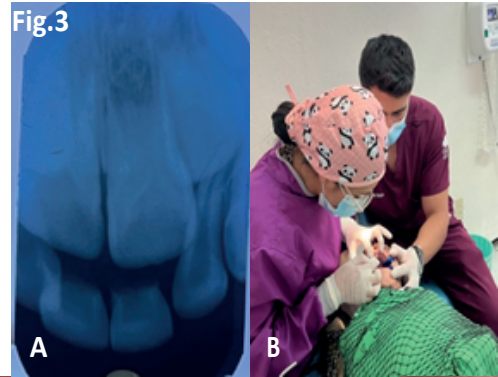


Figura 3. A- Radiografía Periapical superior. B- Atención dental. C y D- Extracción de O.D. 51 y 61. E- Evolución al mes

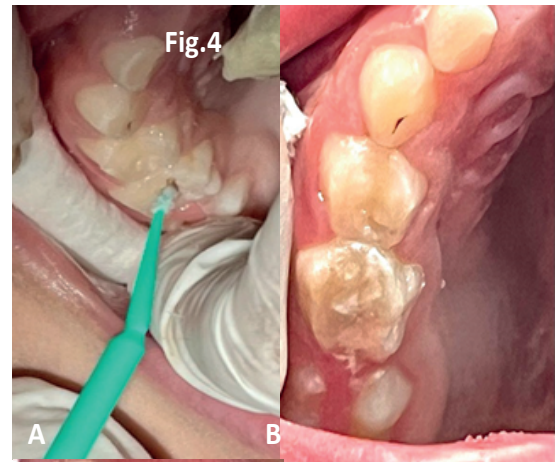


Figura 4.
A- Aplicación de FDP. B y C- Seguimiento de 3 meses

Discusión

El síndrome de West es una forma grave de epilepsia que tiene un inicio en la primera infancia y se compone de una tríada de espasmos epilépticos infantiles que ocurren en conjunto con la anomalía característica del EEG llamada "hipsarritmia" y retraso en el desarrollo psicomotor.

Es importante destacar que el cuidado por parte de la familia es la base en la calidad de vida del paciente. Sin embargo, el pronóstico de vida para estos pacientes es desfavorable sin importar su etiología.

Las manifestaciones orales no han sido ampliamente exploradas, Goswami y Sharma (2021), registraron que se pueden presentar como respiración bucal, paladar profundo, hiperplasia gingival, gingivitis severa, mordida abierta anterior, alteración en la cronología de la erupción dentaria, desgaste dental generalizado, lengua fisurada e interposición lingual entre arcadas. Además, también se ha descrito la presencia de múltiples lesiones cariosas de manchas blancas, una mala higiene bucal y una dieta alta en hidratos de carbono. El agrandamiento gingival puede estar relacionado con el uso prolongado de medicamentos anticonvulsivos y la mala higiene bucal debido a la falta de destreza manual en estos niños.

Según Medina, la atención odontológica de pacientes con Síndrome de West depende de la edad, condición sistémica del paciente; así como de la frecuencia de las crisis convulsivas que presente (Medina *et al.*, 2021).

La falta de destreza manual en los niños con síndrome de West conduce a una incapacidad para practicar correctamente las diversas medidas de higiene bucal, lo que resulta en una alta actividad de caries. La prestación de atención odontológica a estos pacientes se ve aún más comprometida debido al deterioro del desarrollo

psicomotor y social, la comunicación limitada, las dificultades para cooperar con el tratamiento y el miedo a los extraños (Medina *et al.*, 2021). Esto pone de manifiesto la importancia de la atención preventiva en estos niños, desde la erupción de los dientes deciduos hasta la atención continua durante toda la vida.

Conclusión

El papel del odontopediatra en el síndrome de West es crucial para proporcionar atención dental especializada y adaptada a las necesidades únicas de los pacientes con esta condición neurológica. Aunque el síndrome de West se caracteriza principalmente por sus manifestaciones neurológicas, también puede tener implicaciones en la salud oral y dental del paciente.

Se debe instruir a los padres sobre estrategias preventivas como el cepillado, las alteraciones en la dieta y la identificación temprana de enfermedades bucales como la caries dental para que se pueda prevenir en general cualquier retraso en la provisión del tratamiento. Los programas preventivos dirigidos a individuos deben formularse lo antes posible para reducir la aparición de problemas dentales en dichos pacientes. El déficit conductual y de desarrollo y la incoordinación muscular asociada plantean además un desafío único en el manejo de este síndrome. Como Odontopediatras debemos tratar los problemas de comportamiento con paciencia y motivación, aunque el uso de restricciones puede brindarnos apoyo adicional y la estabilización del niño durante los procedimientos dentales.

Referencias bibliográficas

Arroyo, M.; & Jaramillo, J. (2018). Síndrome de West. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas Universidad de Cuenca; 36(2):70-74.



Goswami, M.; & Sharma, S. (2021). West Syndrome— Infantile Spasms: A Pediatric Case Report. *International Journal of Clinical Pediatric Dentistry*; 14(2):323–326. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1922>

Loureiro, G. (2023). Manifestaciones orales y manejo odontológico de los pacientes con Síndrome de West. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10347/33085>

Medina, C.; Casanova, J.; Robles, N.; Alonso, C.; Escoffié, M.; & Minaya, M. (2021). *Mis casos Clínicos de Odontopediatría y Ortodoncia*. 1a Ed. San Francisco de Campeche, México: Universidad Autónoma de Campeche, Facultad de Odontología.

Muñoz, N.; Patiño, O.; Aponte, A.; Barrera, M.; Reyes, M.; & Moneriz, C. (2022). Síndrome de West: reporte de caso y aspectos moleculares del tratamiento. *Revista Ciencias Biomedicas*; 11(4):291–296.

Portillo, R.; Medina, I.; Portillo C.; & Ortega, I. (2019). Síndrome de West de mal pronóstico: Reporte de Caso. *Revista UH Ciencias de la Salud*; 5(1):30-33.

Sanz-Arrazola, H.; & Andia-Berazain, C. (2014). Síndrome de West: Etiología, Fisiopatología, Aspectos Clínicos, Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico. *Revista Médico-Científica "Luz y Vida"*;5(1):30-35.

Smith, M.; Matthews, R.; Rajnik, M.; & Mukherji, P. (2024). Infantile Epileptic Spasms Syndrome (West Syndrome) In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537251/>