



IMPACTO DO TRATAMENTO PRECOCE NA SÍNDROME DE WEST COMO PREVENÇÃO DA EVOLUÇÃO PARA LENNOX GASTAUT

Carolina Santoro Bueno¹; Lais Teles Corrêa Monteiro de Castro²; Aline Rocha Oliveira³; Marcella Moreira Alves⁴; Valdecir Gonçalves Bueno⁵.

¹Graduando em medicina pelo CEUB, Brasília - DF, carolina.sbueno@sempreceub.com ;

²Graduando em medicina pelo CEUB, Brasília - DF, lais.teles@sempreceub.com ;

³Graduando em medicina pelo CEUB, Brasília - DF, aline.rocha@sempreceub.com ;

⁴Graduando em medicina pelo CEUB, Brasília - DF, marcella.moreiraalves@gmail.com ;

⁵Médico, Brasília, DF, valdecirbueno77@gmail.com .

INTRODUÇÃO: As síndromes epiléticas são caracterizadas por crises convulsivas não provocadas, no mínimo duas, com intervalo entre elas superior a 24 horas. Síndrome de West (SW) é a encefalopatia epilética mais frequente no primeiro ano de vida, se apresentando classicamente pela tríade: espasmos infantis, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e padrão de hipsarritmia no EEG. Cerca de 25 a 60% destes casos evolui para a Síndrome de Lennox Gastaut (SLG), a qual tem apresentação grave e resistente ao tratamento, com múltiplos tipos de crises, graves déficits cognitivos e distúrbios do comportamento. Diversos estudos sugerem que o início precoce e adequado do tratamento na SW pode influenciar diretamente esse desfecho evolutivo. **OBJETIVOS:** Analisar, por meio de artigos científicos, qual a importância do tratamento precoce da Síndrome de West na prevenção da evolução para Síndrome de Lennox-Gastaut. **METODOLOGIA:** Foi realizada uma revisão integrativa da literatura, com busca de artigos científicos nas bases PubMed, SciELO e Google Scholar, abordando as opções terapêuticas disponíveis e seus impactos prognósticos na evolução da Síndrome de West para Lennox-Gastaut. Foram incluídos artigos publicados desde 2018, em português, inglês e espanhol, destacando estudos que avaliaram desfechos clínicos relacionados ao tempo e à escolha do tratamento. **RESULTADOS:** As principais intervenções terapêuticas relacionadas à menor taxa de progressão para SLG incluem o uso de vigabatrina, hormonioterapia com ACTH ou prednisolona, e a dieta cetogênica. A vigabatrina tem

efeito gabaérgico e pode modular a liberação de ACTH. Já a dieta cetogênica, ao induzir cetose, reduz a excitabilidade neuronal. Esse manejo parece reduzir significativamente o risco de encefalopatias epiléticas refratárias, ainda que a etiologia da SW não seja modificável. **DISCUSSÃO:** A relação entre as duas síndromes é relevante e tem sido amplamente estudada, considerando que uma parcela expressiva dos pacientes pode apresentar essa transição, especialmente aqueles com formas mais graves ou resistentes ao tratamento inicial. Essa transição parece estar mais relacionada ao grau de imaturidade cerebral do que à etiologia específica da SW. Contudo, estudos sugerem que a escolha precoce e adequada do tratamento pode reduzir esse risco. O uso de vigabatrina tem sido associado a menor incidência de evolução para SLG, possivelmente por sua ação gabaérgica e aumento de ACTH. O manejo precoce e individualizado da Síndrome de West pode impactar diretamente sua evolução clínica, reduzindo a transição para a de Lennox-Gastaut. A implementação rápida de opções como vigabatrina, hormonioterapia e dieta cetogênica deve ser considerada na prática pediátrica para melhorar o prognóstico neuropsicomotor. Apesar dessas evidências, vale destacar que a maioria é proveniente de estudos retrospectivos e séries de casos, o que limita o nível de recomendação oficial. **CONCLUSÃO:** Por mais que a etiologia de base e alguns outros fatores não sejam modificáveis, a rapidez e a assertividade no manejo inicial parecem influenciar diretamente o prognóstico neuropsicomotor. Uma abordagem precoce e agressiva da SW, preferenciando o uso de vigabatrina, hormônios e/ou dieta cetogênica, pode alterar o curso da doença, diminuindo as chances de evoluir para Síndrome de Lennox-Gastaut, que acabaria gerando um pior prognóstico e déficit funcional ao paciente.

PALAVRAS-CHAVE: Dieta cetogênica; Síndromes epiléticas; Síndrome de Lennox-Gastaut; Síndrome de West; Vigabatrina.

REFERÊNCIAS:

CAVALCANTI, M. E. N. .; CAVALCANTI, L. P. de M. A. .; ALMEIDA, L. B. de .; SILVA, M. J. T. O. da .; BARROS, R. G. .; HORTA, W. G. . Consequences on neurological development in children with Lennox-Gastaut Syndrome. **Research, Society and Development**, [S. l.], v. 13, n. 4, p. e12913445635, 2024. DOI: 10.33448/rsd-v13i4.45635. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/45635>.



DE LIMA JUNIOR, A. A.; DA NÓBREGA, Álvaro A. Álvares; EVANGELISTA, C. S.; SANTOS, I. F. da S.; BASÍLIO, K. L.; LIED NETO, V. H.; DE SOUSA, E. C. Síndrome de Lennox-Gastaut avanços e desafios no tratamento dessa patologia: uma revisão integrativa . **Brazilian Journal of Health Review**, [S. l.], v. 6, n. 4, p. 18424–18437, 2023. DOI: 10.34119/bjhrv6n4-341. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/62377> .

MALAGON VALDEZ, Jorge. Síndrome transicional: del síndrome de West al síndrome de Lennox-Gastaut. **Medicina (B. Aires)**, Ciudad Autónoma de Buenos Aires , v. 78, supl. 2, p. 2-5, sept. 2018 . Disponível em: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802018000600002&lng=es&nr=m=iso .

NA, J. H.; JUNG, D. E.; KANG, H. J.; KANG, H. C; KIM, H. D. Treatment strategies for Lennox-Gastaut syndrome: outcomes of multimodal treatment approaches. *Ther Adv Neurol Disord*. agosto, 2022. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35958038/> .

SILVA, J. F.; BORGES, T. M.; GUIMARÃES, D. V.; FERRO, L. C. de C.; DE ALBUQUERQUE, Érica F.; LEAL, B. M.; RODRIGUES, A. F. P.; RIBEIRO, G. G. C.; BITENCOURT, A. M.; BRAGA, Y. C.; PINHEIRO, M. M.; FLEURY, C. L.; BARBOSA, R. P.; OLIVEIRA, M. P. Síndrome de West: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. **Brazilian Journal of Health Review**, [S. l.], v. 6, n. 5, p. 21567–21575, 2023. DOI: 10.34119/bjhrv6n5-186. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/63111> .