

Investigação de síndrome de west em lactente

Investigation of west's syndrome in infant

Fernanda Martins de Almeida

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA

fernanda.martins@unifoa.edu.br

Maria Vitória da Silva Tomaz

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA

mvtomaz@gmail.com

Náthali da Cruz Freitas

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA

nanysatief@gmail.com

Pedro Guedes Ferreira

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA

20201059@unifoa.edu.br

Bruno Vieira Cury Inacio

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA

20201059@unifoa.edu.br

RESUMO

A Síndrome de West é uma encefalopatia epiléptica rara e grave da infância, manifestada por espasmos infantis, hipsarritmia no eletroencefalograma e regressão do desenvolvimento psicomotor, geralmente antes de um ano de idade. Sua etiologia é heterogênea, incluindo causas estruturais, genéticas, metabólicas, infecciosas ou idiopáticas. O tratamento inclui corticoterapia e vigabatrina, isolados ou combinados, demonstrando eficácia na redução dos espasmos e melhora do prognóstico a curto prazo. A doença impacta significativamente o desenvolvimento cognitivo, frequentemente associada a deficiências intelectuais e motoras. Este relato apresenta o caso de uma paciente de 10 meses do sexo feminino em investigação diagnóstica de Síndrome de West, internada para início de tratamento. Este trabalho visa divulgar informações que possam auxiliar no diagnóstico precoce e na melhoria do manejo terapêutico.

Palavras-chave: síndrome de West. epilepsia. crises epiléticas. Gestação. Neurodesenvolvimento. espasmos infantis

ABSTRACT

West Syndrome is a rare and severe epileptic encephalopathy of childhood, characterized by infantile spasms, hypsarrhythmia on electroencephalogram, and regression of psychomotor development, typically occurring before one year of age. Its etiology is heterogeneous, including structural, genetic, metabolic, infectious, or idiopathic causes. Treatment includes hormone therapy, such as corticosteroids, and vigabatrin, either used alone or in combination, demonstrating effectiveness in reducing spasms and improving short-term prognosis. The condition significantly impacts cognitive development, often associated with intellectual and motor disabilities. This report presents the case of a 10-month-old female patient undergoing diagnostic investigation for West Syndrome, hospitalized for the initiation of treatment. This work aims to disseminate information that may assist in early diagnosis and improve therapeutic management.

Keywords: West syndrome. Epilepsy. Epileptic seizures. Pregnancy. Neurodevelopment. Infantile spasms

1 CONTEXTO

A Síndrome de West é uma patologia de extrema relevância na saúde pediátrica por seu impacto profundo no desenvolvimento neuropsicomotor das crianças afetadas. Como uma forma grave de epilepsia infantil, essa condição compromete o desenvolvimento cognitivo e motor, frequentemente resultando em deficiências intelectuais e físicas de longo prazo. É necessário um diagnóstico precoce e intervenções terapêuticas efetivas para melhor prognóstico e minimizar os danos neurológicos permanentes. Além disso, a heterogeneidade das causas da síndrome exige abordagens diagnósticas complexas, tornando-a um desafio significativo para profissionais de saúde. O tratamento adequado é crucial para reduzir os espasmos infantis e proporcionar melhor qualidade de vida às crianças portadoras da síndrome. A conscientização sobre a Síndrome de West é essencial para otimizar a atenção médica e o manejo clínico, especialmente em regiões com acesso limitado a cuidados especializados.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

S.P.P., sexo feminino, 10 meses, 9750g, iniciou crises convulsivas generalizadas em seu segundo mês de vida, em novembro de 2023, cursando com olhar fixo, rigidez e tremores dos membros superiores e inferiores. Desde sua primeira internação, recebeu o diagnóstico de epilepsia pelo neuropediatra infantil. Tais episódios duravam, aproximadamente, 3 minutos, segundo informações colhidas. As crises convulsivas se repetiram, com o dado de que, aos 7 meses de idade, a paciente evoluiu de episódios de rigidez para episódios de espasmos, por vezes associados a crises tônico-clônicas bilaterais, com duração de, aproximadamente, 1 minuto por episódio. Realizou exames de ressonância magnética e tomografia computadorizada de crânio em janeiro de 2024, nos quais não foram constatadas quaisquer alterações. A mãe relata que a última crise ocorreu em junho de 2024. Em setembro de 2024, neuropediatra assistente solicita internação na enfermaria do Hospital Municipal Munnir Rafful (HMMR), no município de Volta Redonda, para iniciar o protocolo de tratamento de Síndrome de West, dado que lactente ainda não conseguia sentar-se sem apoio, apresentando uma hipotonia global, e realizava espasmos em extensão em salva. O eletroencefalograma de abril de 2024 evidenciou surtos de onda lenta, ausência de crises eletrocardiográficas e atividade de base normal. No primeiro dia de internação, apresentou-se ao exame físico, sem déficits focais, com hipotonia global, reflexos primitivos de difícil obtenção. Realiza diversas crises de espasmos em extensão ao dia. Em uso de Clobazam 5 mg de 12 em 12 horas, Levetiracetam 2,5 ml de 12 em 12 horas e Fenobarbital 20 gotas de 12 em 12 horas. Ao colher sua história de desenvolvimento, os pais relatam que a paciente ainda não apresenta sorriso social, não senta, com ou sem apoio, não pega objetos, não faz movimento de pinça, não aponta e não faz balbucio silabado. No momento da internação, foi discutido o caso com o neuropediatra assistente do HMMR, que orientou iniciar Valproato de Sódio e realizar o desmame gradual do fenobarbital. Além disso, foram solicitados exames laboratoriais e raio x com o objetivo de excluir infecções, e rastreio bioquímico a fim de iniciar protocolo de corticoterapia de alta dose. Em seu segundo dia de internação, apresentou espasmos musculares e crises tônico-clônicas bilaterais pelo período de 1 minuto, seguido de discreta cianose de extremidade, medicada com Fenobarbital 20 mg/kg/dose, com a finalidade de dose de ataque, evoluindo com melhora do episódio. Ademais, a dose de fenobarbital na admissão foi de 4 mg/kg/dia, a qual foi orientada diminuição de 1 mg/kg/dia, a cada 72 horas, com 15 gotas de 12 em 12 horas. Também iniciou o Valproato de sódio 15 m/kg/dia, dividido em duas tomadas de 12 em 12 horas, após 3 dias evoluído para 25 mg/kg/dia, de 12 em 12 horas. Associado a isso, foi iniciada a Vigabatrina, com esquema do primeiro dia com dose de 50 mg/kg de 12 em 12 horas, segundo dia com 75 mg/kg de 12 em 12 horas, terceiro dia com 100 mg/kg de 12 em 12 horas, quarto dia com 125 mg/kg de 12 em 12 horas e quinto dia com 150 mg/kg de 12 em 12 horas. Ao longo do terceiro dia, houve aumento da dose de Valproato de sódio para 25 mg/kg/dia (2,5ml de 12 em 12 horas) e redução da dose de Fenobarbital para 2 mg/k/dia (10 gotas de 12 em 12 horas). Outrossim, foi programado o início da corticoterapia após a segunda dose profilática de antiparasitário, devido ao caráter imunossupressor das altas doses de corticóide. Para tal finalidade, foi utilizado o Albendazol 500mg, dose única diária, por

3 dias. Então, foi solicitado o agendamento de um novo eletroencefalograma, a pedido do neuropediatra assistente. No quarto dia de internação hospitalar, a mãe da paciente referiu 2 episódios de espasmos durante a madrugada, um deles com duração de, aproximadamente, 2 minutos. A lactente se manteve em bom estado geral, além de diurese e evacuações preservadas, com boa aceitação da dieta oral, afebril, apirética, anictérica e acianótica. Após o sexto dia de internação, a paciente apresentou-se estável, com relato dos pais de que já estava há três dias sem apresentar crises de espasmos, por esse motivo a mesma evoluiu para alta hospitalar após o agendamento do eletroencefalograma ter sido efetuado, com o seguimento de seu tratamento sob os cuidados ambulatoriais da neuropediatria infantil. A equipe médica responsável aguarda a data para a realização do Perfil Tandem complementar ao teste do pézinho.

3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Em lactentes, os distúrbios metabólicos para os quais se tem maior correlação clínica com espasmos infantis incluem fenilcetonúria, hiperglicinemia não cetótica, doença de Menkes, convulsões responsivas ou dependentes de piridoxina (Salar et Al,2018).

Na fenilcetonúria, um erro inato do metabolismo que ocorre com maior prevalência, mutações autossômicas recessivas no gene da fenilalanina hidroxilase (PAH) levam ao acúmulo de fenilalanina (Phe), que, se não tratada, provoca deficiência cognitiva, convulsões e déficits motores. Essas mutações, segundo Salar et al (2018), interferem na conversão de Phe em tirosina, um precursor das catecolaminas dopamina, norepinefrina e epinefrina. Altos níveis de Phe têm efeito tóxico sobre o cérebro, e, sem tratamento, os indivíduos podem desenvolver disfunções mentais irreversíveis, com espasmos infantis observados em até 12% dos pacientes pediátricos com a condição. Já a hiperglicinemia não cetótica (NKH), ou encefalopatia por glicina, resulta de mutações autossômicas recessivas em proteínas do sistema de clivagem mitocondrial da glicina (GCS). A glicina atua como neurotransmissor inibitório, particularmente na medula espinhal, e como regulador dos receptores NMDA nos neurônios centrais. Os sintomas podem surgir no período neonatal, infantil ou mais tarde, e incluem hipotonía, convulsões e atraso no desenvolvimento. Em um estudo com 65 pacientes, cerca de 90% apresentaram convulsões, sendo que a maioria delas teve início no período neonatal. Do total, 29% dos pacientes com NKH manifestaram supressão de surtos no EEG, enquanto 5% apresentaram hipsarritmia.

Na doença de Menkes, espasmos infantis são comuns, ocorrendo durante o estágio intermediário, de acordo com Bahi-Buisson et al. (2006). A etiologia da doença está ligada a uma mutação recessiva no cromossomo X, associada a baixos níveis séricos de cobre devido a mutações no gene ATP7A, que codifica a ATPase tipo P, essencial para o transporte de cobre. A ausência de cobre prejudica enzimas importantes para a coagulação, a remoção de superóxidos, a formação de mielina e a síntese de dopamina e norepinefrina, levando a sintomas variados como anemia, alterações vasculares e fraqueza muscular, além de efeitos neurológicos. No entanto, o mecanismo exato que causa os espasmos infantis permanece incerto. Por fim, a deficiência de piridoxina (vitamina B6) tem sido associada a sintomas do sistema nervoso, incluindo atividades epileptiformes e convulsões. Embora o mecanismo preciso da deficiência de piridoxina ou do fosfato de piridoxal (PLP) e sua ação terapêutica permaneçam desconhecidos, sabe-se que a piridoxina é convertida em sua forma ativa, PLP, um cofator de várias enzimas, incluindo a GAD, que converte glutamato em GABA. Baixos níveis de GABA foram observados em alguns pacientes com convulsões neonatais que responderam à piridoxina. O GABA é o principal neurotransmissor inibitório do SNC e desempenha um papel no metabolismo energético oxidativo. Assim, as convulsões associam-se a deficiências nos genes GAD1 e GAD2 e na síntese de GABA, embora não tenha sido encontrada ligação significativa em famílias afetadas (Salar et al., 2018).

Transtornos com erros inatos do metabolismo foram encontrados em aproximadamente 3% a 22% dos lactentes com espasmos infantis, sendo comum que o diagnóstico de espasmos infantis pode preceder o diagnóstico dos distúrbios metabólicos de acordo com Salar et Al (2018).

4 TRATAMENTO

Durante a internação foi iniciado o protocolo padrão para a Síndrome de West, sendo administrada Vigabatrina e Prednisolona. Associado ao tratamento, foi introduzido, por 3 dias, o uso de Albendazol. Além disso, foram continuados os medicamentos anteriormente prescritos, Levetiracetam, Clobazam, Valproato de Sódio e Fenobarbital.

5 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

A paciente obteve alta da enfermaria após 11 dias de internação, sem apresentar quadro de espasmos infantis, sendo liberada com Omeprazol 2 mg/kg/dia, Levetiracetam 50mg/kg/dia, Clobazam 1 mg/kg/dia, Vigabatrina na dose de 150 mg/kg/dia, Valproato de sódio 40 mg/kg/dia e Prednisolona 3mg/ml/dia. Foi também solicitado no momento de alta hospitalar coleta do Perfil Tandem para investigação de epilepsia refratária causado por erro inato do metabolismo. Durante a internação, foi agendado um novo eletroencefalograma, porém a realização foi agendada à posteriori.

Alguns dias após a alta, em setembro de 2024, a paciente deu entrada na UTI pediatria do Hospital Regional do Médio Paraíba Dra. Zilda Arns Neumann, no município de Volta Redonda, por evoluir com um quadro de acidose metabólica com hipótese de etiologia por injúria renal medicamentosa, principalmente devido a nefrotoxicidade da Vigabatrina. Devido ao distúrbio, houve queda do nível de consciência, evoluindo com intubação orotraqueal e escala de coma de glasgow com 3 pontos. Na nova internação foi realizado tomografia computadorizada de crânio que demonstrava aumento do espaço liquórico na convexidade frontal bilateralmente com extensão ao plano da linha média, também foi realizado o Perfil Tandem que apontou níveis baixos de metionina. Além disso, foi realizado eletroencefalograma que constatou atividade de base simétrica e acentuadamente desorganizada, pelo padrão surto-supressão e ausência de elementos fisiológicos, com presença de descargas epileptiformes ocasionais, sob a forma de onda aguda, em regiões posteriores, bilaterais e independentes. Posteriormente foi realizado painel de Sequenciamento de Nova Geração (NGS) expandido para epilepsia que constatou uma variante em heterozigose no gene RFT1, alteração correlacionada com o distúrbio congênito da glicosilação que pode se manifestar de forma heterozigótica composta de acordo com o banco de dados OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man). Para confirmação diagnóstica foi recomendado pela médica geneticista assistente que fosse realizada a cromatografia de oligossacarídeos, exame ainda não realizado até o presente momento.

6 DISCUSSÃO

De acordo com a Comissão de Classificação e terminologia da International League Against Epilepsy (ILAE), a Síndrome de West (SW) é uma encefalopatia epilética caracterizada por espasmos infantis, atraso ou regressão no desenvolvimento psicomotor e eletrencefalograma (EEG) com hipsarritmia com padrão interictal com ondas lentas irregulares de alta amplitude em um fundo epilético (ILAE, 1989, P.389; SHEN, 2022, P.1). Para o diagnóstico da SW é necessário apenas dois dos três critérios presentes, assim, em 2021, A ELAI propôs, Síndrome de Espasmos Infantis como um termo para se referir a SW, abrangendo tanto os bebês que apresentam a tríade, como os que têm espasmos epilépticos e apenas mais um critério, já que o impacto no desenvolvimento ou a hipsarritmia típica pode não estar presente.”

Acredita-se que é a encefalopatia epilética mais comum na infância, com incidência de 25 a 42/100.000 crianças por ano. (MCTAGUE, 2016, p.304), pouco predominante em pessoas do sexo masculino e iniciando-se entre os 4 a 7 meses de idade e em casos raros, maiores de 2 anos, segundo estudos feitos por Shen em 2022. Sua etiologia está ligada a mais de 30 genes alterados (SHEN, 2022, 1) dentre eles, segundo o estudo de McTague, CDKL5 em, aproximadamente, 10%, que são mais afetados em meninas que meninos; STXBP1 em torno de 2%, que também é presente na síndrome de Dravet e na de Ohtahara, segundo o livro de Neurologia Infantil – fundamentos e práticas clínica; ARX na qual afeta meninos, WWOX igual em ambos os sexos, e possível variante rara apresentado no estudo de Shen, 2022, TBL1XR1, genes também relatados para ser associado com Transtorno de Espectro Autista (TEA), inabilidade intelectual e síndrome de Pierpont.

Ainda com dados de McTague, ele diz que a SW quase 30% dos pacientes tem etiologia adquirida. Ele acredita que a anormalidade estrutural está associada a um foco epileptiforme, fazendo a progressão da epilepsia e regressão do desenvolvimento ou a malformações do desenvolvimento cortical, esclerose tuberosa e anoxia neonatal, embora outras causas ambientais possam ser responsáveis, demonstrando assim heterogenicidade para o desenvolvimento das encefalopatias epiléticas. Portanto, ela podem ser advindas de defeitos estruturais, metabólicos ou cromossômicos.

A Hipsarritmia no eletroencefalograma, segundo Fish (1995), é representada por extrema anormalidade no traçado, representando uma desorganização constante na atividade basal; manifesta-se ondas lentas delta irregulares, com pontas de alta voltagem; variando as pontas em duração e localização, ora parecendo focais em um ponto e logo dando a impressão de se originarem de outro ou de múltiplos focos (poliondas e polipontas).

A regressão no desenvolvimento psicomotor na SW inclui o déficit intelectual, dificuldade de aprendizagem, alterações comportamentais e motoras, além de desafios na interação social. Ademais, pode ser associada à hipotonía, dificuldade no recrutamento de tronco, cabeça, membros superiores e inferiores, além de complicações respiratórias, segundo estudo de Silva (2022).

Para o tratamento da SW, a Vigabatrina é o tratamento de primeira escolha e o mais eficaz (CINITEC, 2019, pag. 29), possuindo um bom controle dos espasmos infantis e na qualidade, na durabilidade e na intensidade das crises, apesar do prognóstico de cegueira adquirida após o uso da medicação. Muitos estudos vistos acreditam que o hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) deve ser indicado como primeira opção para o tratamento, pois é eficaz no controle imediato tanto dos espasmos quanto da hipsarritmia, mas não há dados que suportem seus benefícios sobre o prognóstico de longo prazo (GOMES et al., 2008). Como alternativas, imunoglobulina endovenosa e vitamina B6 associada ao ácido valpróico também podem ser usados (PIGNATARI, et al., 2024). Mas, a administração de 2 drogas pode ser eficiente, porém a introdução de uma terceira ou quarta droga se mostra de pouca eficácia na tentativa do controle dos espasmos. (ANTONIUK, S. A. et al, 2000, pag. 690).

A dieta cetogênica, segundo a CINITEC, 2019, está indicada para pacientes de todas as faixas etárias com epilepsia refratária, ajudando a reduzir o número de crises convulsivas. Baseia-se em uma dieta é rica em gorduras, pobre em carboidratos e com quantidade controlada de proteínas. Porém os efeitos adversos podem ser apresentados por deficiências de vitaminas, déficits de crescimento, dislipidemia e cálculos renais, necessitando assim de acompanhamento profissional constante. Para crianças com SW refratárias, o tratamento cirúrgico precisa ser considerado (WARE et al., 2012, pag. 986).

Além da terapia medicamentosa, a fisioterapia pode ajudar a reduzir as sequelas futuras e as já estabelecidas. Tem objetivo de garantir melhora do equilíbrio do tronco, da cabeça, normalização do tônus

muscular e desenvolvimento neuropsicomotor (PIGNATARI, et al., 2024). Assim, (SILVA et al., 2023), afirma que é de extrema importância o acompanhamento com uma equipe multidisciplinar que deve ser instituído de forma precoce para melhor reabilitação da condição cognitiva do paciente.

1. O prognostico da SW, na maioria dos casos, é grave, com prejuízo intelectual e motor. Sabe-se que a evolução é mais favorável quando o início dos espasmos é mais tardio, quando há melhor controle dos espasmos e quanto mais precoce e efetivo o tratamento (MORAES, et al., 2005, pag. 472). Algumas sequelas da SW é a deficiência cognitiva, distúrbios neuropsiquiátricos, falha no desenvolvimento motor, o que pode levar a problemas osteomusculares, complicações respiratórias e deformidades, falha na sustenção de membros, tronco e cabeça, entre outros. É uma doença que pode causar grandes limitações físicas, mentais e motoras na vida da criança, causando um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes e tutores (SILVA et al., 2023).

7 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

1) Qual das seguintes opções é considerada o tratamento de primeira escolha para a Síndrome de West?

- a) Fenobarbital
- b) Valproato de Sódio
- c) Vigabatrina
- d) Clobazam

Resposta correta: c) Vigabatrina

Comentário: De acordo com o protocolo do caso, a Vigabatrina é o tratamento de primeira escolha, apresentando eficácia no controle dos espasmos infantis.

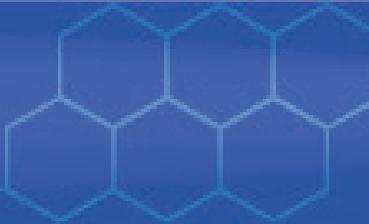
2) Quais são os critérios diagnósticos da Síndrome de West?

- a) Espasmos infantis, hipsarritmia no eletroencefalograma, atraso ou regressão no desenvolvimento psicomotor
- b) Convulsões tônico-clônicas, hipsarritmia, febre alta
- c) Espasmos infantis, crises focais, hipotonía muscular
- d) Atraso no desenvolvimento motor, cefaleia, espasmos infantis

Resposta correta: a) Espasmos infantis, hipsarritmia no eletroencefalograma, atraso ou regressão no desenvolvimento psicomotor

Comentário: O diagnóstico da Síndrome de West é baseado na tríade de espasmos infantis, hipsarritmia observada no eletroencefalograma e atraso ou regressão do desenvolvimento psicomotor.

Questão discursiva:



3) Discuta a importância da intervenção precoce no tratamento da Síndrome de West e como isso pode impactar o desenvolvimento neuropsicomotor da criança.

Resposta esperada: A intervenção precoce no tratamento da Síndrome de West é crucial para minimizar os danos ao desenvolvimento neuropsicomotor da criança. O início rápido de terapias como a corticoterapia e o uso de Vigabatrina pode ajudar a controlar os espasmos infantis, reduzindo a frequência e intensidade das crises. Isso, por sua vez, pode melhorar o prognóstico, preservando funções cognitivas e motoras e prevenindo sequelas graves, como déficits intelectuais e motores a longo prazo.

REFERÊNCIAS

ANTONIUK, S. A. et al..Síndrome de West: evolução clínica e eletrencefalográfica de 70 pacientes e resposta ao tratamento com hormônio adrenocorticotrófico, prednisona, vigabatrina, nitrazepam e ácido valpróico. *Arq. de Neuro-Psiquiatria*, v. 58, n. 3A, p. 683-690, 2000.

BAHI-BUISSON, N.; KAMINSKA, A.; NABBOUT, R. et al. Epilepsy in Menkes disease: analysis of clinical stages. *Epilepsia*, v. 47, p. 380-386, 2006. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1528-1167.2006.00432.x>.

FISH, A. M.; OLIVEIRA, C.; FERNANDES, I. Contribuição ao estudo da hipsarritmia. *Arq. Neuropsiquiatria*, v. 24, n.1 p. 15-27, 1966

FONSECA, F. L.; OLIVEIRA, L. A. ESPASMOS INFANTIS EXPERIÊNCIA EM TREZE CASOS. *Arq. Neuropsiquiatria*, v. 58 n. 2B p 512-517, 2000.

GOMES, M. D. C.; GARZON, E.; SAKAMOTO, A. C. Os 50 anos de uso do hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) no Tratamento da Síndrome de West: revisão de literatura e protocolo da UNIFESP. *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology*, v. 14, p. 27-32, 1 mar. 2008.

MCTAGUE, A. H., et al. The genetic landscape of the epileptic encephalopathies of infancy and childhood. *The Lancet Neurology*. v. 15, n. 3, p. 304-316, 2016.

MORAES, M. H. P. et al. Avaliação da eficácia e tolerabilidade da vigabatrina na síndrome de West. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 63, n. 2b, p. 469-473, jun. 2005.

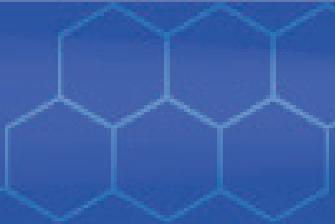
OMIM. *Pediatrics: Marfan syndrome*. 2024. Disponível em: <https://www.omim.org/entry/612015>.

PAVONE, P. et al. West syndrome: a comprehensive review. *Neurological Sciences*, v. 41, n. 12, p. 3547-3562, 2020.

PIGNATARI, V. T. et al. Bases fisiopatológicas da Síndrome de West: Revisão de literatura. *Research, society and development*, v. 13, n. 4, ISSN 2525-3409, 2024.

Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia*, v. 30, n. 4, p. 389-399, 1989.

SALAR, S.; MOSHÉ, S. L.; GALANOPPOULOU, A. S. Metabolic etiologies in West syndrome. *Epilepsia Open*, v. 3, n. 2, p. 134-166, 2018. DOI: 10.1002/epi4.12102. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5983207/>. Acesso em: 15 set. 2024.



SHEN, Y. et al. Rare variant of TBL1XR1 in West syndrome: A case report. *Molecular Genetics & Genomic Medicine*, v. 10, n. 7, 2022.

SILVA, C. C.; SALES, C. M. Intervenção fisioterapêutica na Síndrome De West. *Revista Científica do Centro Universitário FAEMA – UNIFAEAMA*, v. 13, n. edespmams, 2022.

SILVA, J. F. et al. Síndrome de West: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 6, n. 5, p. 21567–21575, 16 set. 2023.

SMITH, M. S.; MATTHEWS, R.; MUKHERJI, P. Infantile Spasms. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537251/>

WARE, T. L. et al. Epileptic spasms: Experience with a high-dose oral corticosteroid protocol. *Journal of Paediatrics and Child Health*, v. 48, n. 11, p. 985–989, 8 out. 2012.

ZUBERI, S. et al. ILAE Classification & Definition of Epilepsy Syndromes in the Neonate and Infant: Position Statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. [s.l: s.n.]. Disponível em: https://www.ilae.org/files/dmfile/Neonatal_Infantile_Finalapril5.pdf.