

## SÍNDROME DE WEST EM GÊMEOS UNIVITELINOS

EDSON ZERATI \* — ANTÔNIO SEBA JUNIOR \*

---

**RESUMO** — Os autores registram os casos de dois gêmeos univitelinos com 6 meses de idade, do sexo masculino, com quadro de espasmos em flexão. O EEG nas duas crianças é idêntico, mostrando hipsarritmia. Foi empregado ACTH (2 unidades/K/dia) durante três semanas, com boa resposta ao medicamento. As crises cessaram no terceiro dia de administração do ACTH. Atualmente, o tratamento de manutenção é feito com clonazepam.

### West syndrome in identical twins.

**SUMMARY** — The authors report the cases of two identical male twins, 6 months old, with flexion spasms. Their EEG were identical, and showed hipsarrhythmia. ACTH was used in daily doses of 2 units during three weeks, and both patients responded well. The spasms ceased three days after beginning treatment with ACTH. At present, treatment is continued with clonazepam.

---

É rara a observação da ocorrência da síndrome de West em gêmeos univitelinos. O fato de termos observado a síndrome em dois irmãos, gêmeos univitelinos, motivou o presente registro.



*Fig. 1 — Aspectos dos gêmeos univitelinos que apresentam a síndrome de West (RPC-1 e RPC-2).*

## OBSERVAÇÕES

RPC-1 e RPC-2 são dois irmãos gêmeos univitelinos do sexo masculino, nascidos de parto cesariano, pré-termos, 32 semanas de gravidez, sem anóxia neonatal ou quaisquer intercorrências. Apgar (6-9 e 7-9), pesos (1940 e 1980 g) e alturas (41 e 42 cm) correspondentes. Alta com 23 dias de vida. Gestação sem intercorrências, exceto trabalho de parto prematuro. Apresentaram bom ganho pômdero-estatural, recebendo aleitamento artificial e suplementação vitamínica. Nos controles notava-se discreto atraso neuromotor compatível a prematuridade e estrabismo convergente, não fixo, desde o 4º mês vida (Fig. 1). Aos 6 meses surgiram crises em ambas as crianças, praticamente no mesmo dia, caracterizadas por episódios de flexão dos membros superiores, membros inferiores, tronco e segmento cefálico, com hipertonía generalizada e desvio ocular, com duração de cerca de 3 minutos. Algumas vezes, sonolência posterior à crise. Ao exame neurológico (7º mês) notava-se, em ambos, retardo neuromotor com débil sustentação do segmento cefálico, hipotonia genera-

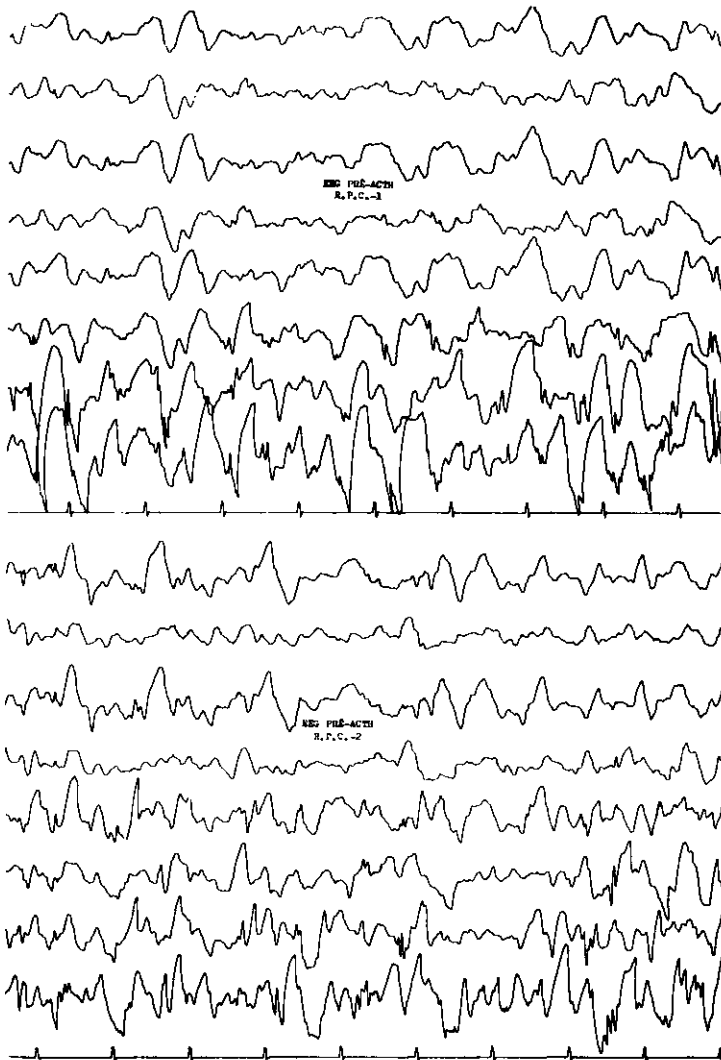


Fig. 2 — EEG antes do ACTH. Em cima, gêmeo RPC-1. Em baixo, gêmeo RPC-2. Hipsarrítmia ondas arritmicas e difusas, com algumas pontas intercaladas, assincronas.

lizada, reflexo de Moro ausente e estrabismo convergente fixo e bilateral. O restante do exame foi normal, inclusive perímetro cefálico (41 cm). Feito eletrencefalograma (EEG), constatou-se hipsarritmia em ambas as crianças (Fig. 2). Foi introduzido ACTH na dosagem de 2 unidades/Kg/dia, mantido por três semanas. As crises cessaram no terceiro dia de administração do ACTH. Feito novo EEG após o período de tratamento, o traçado já estava normalizado (Fig. 3). Nessa fase foi introduzido o clonazepam. Atualmente, as crianças estão bem e sem crises. O líquido cefalorraquidiano e a tomografia computadorizada do crânio foram normais nos dois pacientes.

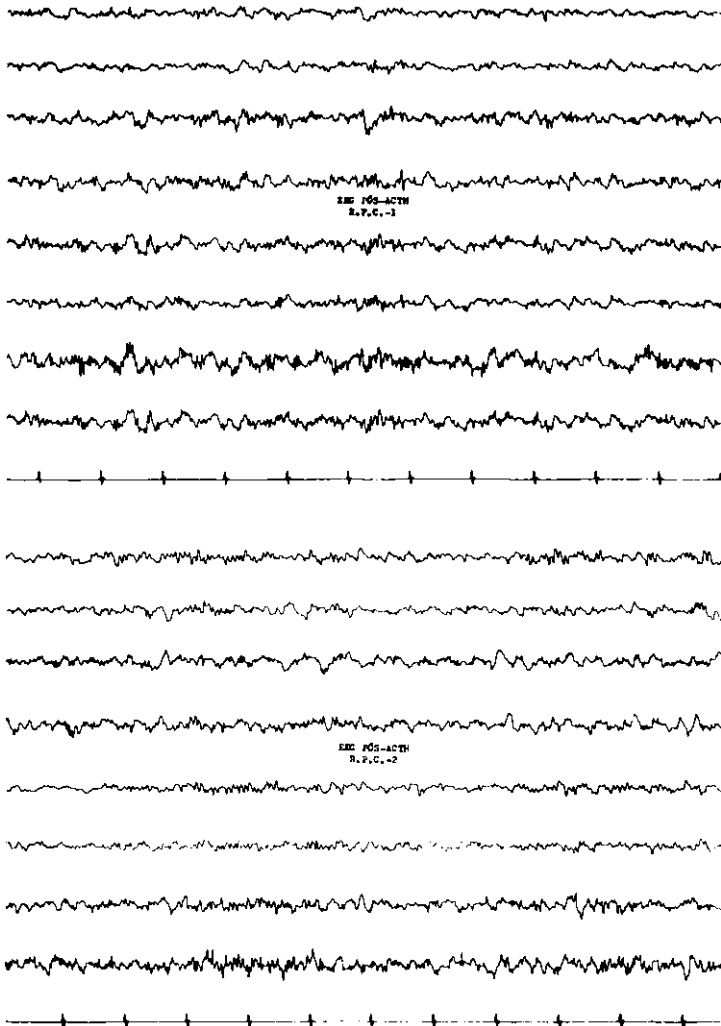


Fig. 3 — EEG após o ACTH. Em cima, gêmeo RPC-1. Em baixo, gêmeo RPC-2. Traçado praticamente normalizado.

#### COMENTÁRIOS

Em 1841, West<sup>5</sup> descreveu uma forma peculiar de convulsão infantil associada a retardo mental. Vasques e Turner<sup>4</sup>, em 1951, publicaram artigo no qual descreveram a síndrome, com suas características clínicas e eletrencefalográficas. Gibbs e Gibbs<sup>2</sup>, em 1952, utilizaram o termo hipsarritmia para caracterizar a síndrome.

Gastaut e col. calculam que, na França, a síndrome ocorre em 2,4% de todos os casos de epilepsia<sup>1</sup>. Quanto ao sexo, os autores são unânimes em afirmar<sup>1</sup> que ocorre mais no sexo masculino, na proporção de 2:1. A patologia mais frequentemente relacionada à síndrome é a encefalopatia perinatal (22-48%). Em 70% dos casos ocorre o espasmo em flexão. O EEG consiste de sucessão ininterrupta de ondas lentas e rápidas, de amplitude extremamente grande, bilaterais, difusas e assíncronas<sup>1</sup>. É importante realizar o diagnóstico adequado precocemente e introduzir, de imediato, tratamento com ACTH para evitar uma encefalopatia mais grave (retardo mental severo e crises tônico-clônicas)<sup>1</sup>.

O diagnóstico só poderá ser considerado definitivo se o EEG mostrar a anomalia específica<sup>3</sup>. Nos casos aqui relatados, a natureza idiopática do processo é a mais provável, devendo ser ressaltada a raridade da ocorrência da síndrome em gêmeos univitelinos.

#### REFERENCIAS

1. Gastaut H, Broughton R — Ataques Epilépticos. Toray, Barcelona, 1975.
2. Gibbs FA, Gibbs EL — Atlas of Electroencephalography, Vol 2. Adison-Wesley, Cambridge, 1952.
3. Lefèvre AB, Diament AJ — Neurologia Infantil. Sarvier, São Paulo, 1980.
4. Vasques HJ, Turner M — Epilepsia en flexión generalizada. Arch Argent Pediat 35:111, 1951.
5. West HJ — On a peculiar form of infantile convulsions. Lancet 1:724, 1841.