



CÁMARA DE DIPUTADOS  
DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

CÁMARA DE DIPUTADOS	
MESA DE MOVIMIENTO	
25 MAR 2021	
Recibido.....	923.....Ms.
Exp. N°.....	42610.....C.D.

**LA LEGISLATURA DE LA PROVINCIA DE SANTA FE**

**SANCIONA CON FUERZA DE**

**LEY:**

**DÍA DEL SÍNDROME DE WEST**

**ARTÍCULO 1 - Objeto.** Institúyase el día 10 de abril de cada año como el "DÍA DEL SÍNDROME DE WEST" en todo el ámbito del territorio de la Provincia.

**ARTÍCULO 2 - Difusión.** El gobierno Provincial, a través de los organismos que correspondan, promoverá la realización y difusión de actividades que permitan poner en conocimiento de la ciudadanía respecto del síndrome de West, y de la importancia de su detección y diagnóstico temprano, como de su tratamiento integral.

**ARTÍCULO 3 - Adhesión.** Se invita a Municipios y Comunas de todo el territorio provincial a adherir a los términos de la presente.

**ARTÍCULO 4 - Comuníquese al Poder Ejecutivo.**

**Ricardo Olivera**  
**Diputado Provincial**



## CÁMARA DE DIPUTADOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

### FUNDAMENTOS

Señor presidente:

El presente proyecto tiene por objeto instaurar el día 10 de abril de cada año como el "Día del Síndrome de West" como así también promover la realización de campañas de difusión y concientización.

El síndrome de West o síndrome de los espasmos infantiles constituye una forma severa de epilepsia, de inicio durante la lactancia y la niñez temprana. Su incidencia es de aproximadamente 1,6 a 4,5 por 10.000.

El mismo debe su nombre a William James West, médico inglés que descubrió por primera vez este síndrome presente en su propio hijo. Y siendo que el aporte de los doctores argentinos Hector Vazquez y Marcos Turner en 1949 presentaron a la sociedad Argentina de Pediatría diez casos de un "nuevo síndrome" constituido por crisis que aparecen en el lactante y se asocian a alteraciones específicas en el EEG y deterioro neuropsíquico. Estos médicos argentinos propusieron denominarlo epilepsia en flexión generalizada por las características de las crisis y así se conoció durante mucho tiempo en nuestro medio. La publicación de los Doctores Vázquez y Turner fue la primera descripción que agrupó en forma coherente los hallazgos clínicos, electroencefalográficos de y la evolución del síndrome de West.

La edad de comienzo habitual es entre los 3 y 7 meses. El 80-95 por ciento de los casos se inicia antes de cumplir el año con un pico de incidencia mayor a los 5 meses; los varones se ven más afectados que las mujeres.

Distinguiéndose dos grupos de pacientes:

1. Los idiopáticos o genéticos son las formas no lesionales de origen genético o probablemente genético
2. Los estructurales o metabólicos, los cuales hay previamente signos de lesión cerebral o por una enfermedad metabólica conocida.
3. Los Criptogénicos o de causa desconocida son aquellos que se intuye causa de lesión pero está oculta y no se puede demostrar.

El primero se caracteriza porque el paciente no ha tenido signos de alarma hasta el comienzo de los espasmos infantiles y corresponde a casi el 10 por



## CÁMARA DE DIPUTADOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

ciento de todos los casos. Esta categoría tiene un pronóstico más favorable, en un número significativo las crisis remiten definitivamente y con buen desarrollo neuropsicológico o cognitivo.

En el grupo estructural los episodios se instalan en niños que ya padecen alteraciones neurológicas y/o retraso psicomotor; la presencia de alteraciones estructurales visibles es la regla.

El tercer grupo los de causa desconocida no podemos determinar con certeza su causa o etiología.

El Síndrome de West consiste en una tríada caracterizada por:

- Espasmos epilépticos en salvas
- Alteraciones electroencefalográficas características llamadas hipsarritmia y
- Retraso psicomotor.

La duración aproximada de cada espasmo no es mayor a 2 segundos y se presentan en salvas o series cada 5 a 15 segundos y pueden durar una salva completa varios minutos, durante la cual puede entre los espasmos presentar irritabilidad, risa inmotivada. Afección de la conciencia, otros. Los espasmos, pueden ser sutiles como movimientos oculares, muecas, entre otras.

Es necesario considerar que el 55-60 por ciento de los pacientes con espasmos infantiles desarrollan otras formas convulsivas una vez que el síndrome está instalado clínicamente y en particular un promedio de 30 por ciento de casos evoluciona a padecer convulsiones motoras menores como se observa en el Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG).

El diagnóstico temprano de la enfermedad es fundamental para disminuir los pronósticos desfavorables. Los diagnósticos tardíos obedecen a la demora en la consulta, ya que los progenitores o personas encargadas de la crianza de las personas en su primera infancia no saben reconocer rápidamente los síntomas, las demoras en las consultas, y la falta de conocimiento de la existencia de la enfermedad por parte de los pediatras no neurólogos, así es como que en repetidas oportunidades se confunden de los síntomas con desórdenes o enfermedades gastrointestinales, como cólicos entre otros.



## CÁMARA DE DIPUTADOS DE LA PROVINCIA DE SANTA FE

Este síndrome produce un significativo retraso psicomotor, disminuye el tono muscular y si la situación se prolonga el deterioro puede ser severo. Hay pérdida de habilidades adquiridas. Los niños que comienzan con síndrome de West pueden presentar previamente anomalías neurológicas tales como diplejía (parálisis que afecta a partes iguales a cada lado del cuerpo), cuadriplejía (parálisis de los cuatro miembros: tetraplejía), hemiparesia (debilitamiento o ligera parálisis de una mitad del cuerpo), microcefalia, macrocefalia, otras.

El diagnóstico del síndrome de West temprano es crucial para elaborar un tratamiento farmacológico adecuado, en los casos refractarios a los medicamentos, se pueden indicar dietas y la alternativa quirúrgica también debe ser considerada en algunos niños.

En nuestra provincia la Fundación de Hemisferectomía (FundHemi), organización no gubernamental sin fines de lucro, fue fundada en 2018 por María Bertone y Juan Manuel Joaquín padres de un niño que a los once meses de edad le fue realizada una hemisferectomía funcional técnica quirúrgica con intención curativa que se puede realizar en pacientes con epilepsia farmacorresistente y síndromes hemisféricos, la misma se basa en la desconexión neuronal del hemisferio afectado.

FundHemi nuclea a pacientes y sus familias en Iberoamérica que han tenido o tienen que atravesar una hemisferectomía. Sus objetivos son: Acompañar familias que tienen diagnóstico de cirugía de epilepsia, desde una mirada integral del niño y su familia, facilitar el acceso a la información y andamiajes para la inserción plena y efectiva de una persona con hemisferectomía en la sociedad y colaborar con la difusión de la cirugía de epilepsia para acortar la brecha terapéutica entre el diagnóstico de la epilepsia y la evaluación en un centro avanzado de cirugía.

Por todo lo expuesto, solicito a mis pares acompañen con su voto la aprobación de este proyecto.

**Ricardo Olivera**  
**Diputado Provincial**