



## SÍNDROME DE WEST: AVANÇOS E DESAFIOS NA INTEGRAÇÃO DOS ASPECTOS CLÍNICOS, TERAPÊUTICOS E PSICOSSOCIAIS

Ana Luiza Rodrigues de Almeida , Mariana Garrido Santos Esquirio , Márcia D'Arc de Freitas , Maycon Dione Pondé , Sabrina Emanuela Cunha Cruz, Isabela Albano Lage Togneri , Isabela Resende Silva Scherrer



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n5p1740-1749>

Artigo recebido em 21 de Abril e publicado em 31 de Maio de 2025

### REVISÃO DE LITERATURA

**RESUMO:** A Síndrome de West constitui uma das encefalopatias infantis mais complexas, caracterizada pela tríade de espasmos infantis, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e um padrão eletroencefalográfico denominado hipsarritmia. Essa condição, que se manifesta tipicamente entre os 3 e 12 meses de vida, apresenta uma etiologia multifatorial, envolvendo desde anomalias genéticas e malformações cerebrais até traumas perinatais e alterações metabólicas. O diagnóstico precoce revela-se fundamental para a implementação de intervenções terapêuticas que visam mitigar as sequelas neurológicas e promover melhores prognósticos. Este trabalho realiza uma revisão de literatura abrangente, utilizando bases de dados como PubMed, BVS e SciELO, com publicações entre 2015 e 2024, e os descritores “Síndrome de West”, “Espasmos Infantis” e “Hipsarritmia”. Os estudos revisados evidenciam que, embora o uso de hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) e corticosteroides continue sendo o pilar terapêutico, a heterogeneidade na resposta clínica dos pacientes demanda o desenvolvimento de abordagens individualizadas, inclusive a investigação de terapias inovadoras, como o canabidiol. Ademais, os impactos psicossociais associados à síndrome – que incluem estresse familiar, isolamento social e dificuldades de integração educacional – ressaltam a importância de estratégias multidisciplinares que integrem cuidados clínicos e suporte psicossocial.

Diante desse cenário, conclui-se que a Síndrome de West permanece um desafio clínico e social significativo, exigindo investimentos contínuos em pesquisa e a implementação de políticas de saúde que promovam um manejo mais eficaz e humanizado. A integração entre avanços diagnósticos, terapêuticos e intervenções de suporte representa o caminho para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias.

**PALAVRAS-CHAVES:** Síndrome de West; Espasmos Infantis; Hipsarritmia; Diagnóstico Precoce; Tratamento Multidisciplinar; Impacto Psicossocial.



# WEST SYNDROME: ADVANCES AND CHALLENGES IN THE INTEGRATION OF CLINICAL, THERAPEUTIC, AND PSYCHOSOCIAL ASPECTS

## ABSTRACT

West Syndrome is one of the most complex infantile encephalopathies, characterized by the triad of infantile spasms, developmental delay, and a specific electroencephalographic pattern known as hypsarrhythmia. This condition, which typically manifests between 3 and 12 months of age, has a multifactorial etiology, involving genetic abnormalities, brain malformations, perinatal trauma, and metabolic disorders. Early diagnosis is crucial for implementing therapeutic interventions aimed at reducing neurological sequelae and improving prognosis. This study conducts a comprehensive literature review using databases such as PubMed, BVS, and SciELO, focusing on publications from 2015 to 2024 and the descriptors “West Syndrome,” “Infantile Spasms,” and “Hypsarrhythmia.” The reviewed studies highlight that although adrenocorticotrophic hormone (ACTH) and corticosteroids remain the cornerstone of treatment, the heterogeneity in patients' clinical responses demands the development of individualized approaches, including the investigation of innovative therapies such as cannabidiol. Additionally, the psychosocial impacts associated with the syndrome—including family stress, social isolation, and educational integration difficulties—underscore the importance of multidisciplinary strategies that combine clinical care with psychosocial support. Given this scenario, it is concluded that West Syndrome remains a significant clinical and social challenge, requiring continuous research investment and the implementation of health policies that promote more effective and humane management. The integration of diagnostic advancements, therapeutic innovations, and support interventions represents the path to improving the quality of life for patients and their families.

**KEYWORD:** West Syndrome; Infantile Spasms; Hypsarrhythmia; Early Diagnosis; Multidisciplinary Treatment; Psychosocial Impact.

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de West (SW) é uma encefalopatia grave da infância, reconhecida por sua tríade característica: espasmos infantis, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e um padrão anormal de ondas cerebrais, denominado hipsarritmia. O diagnóstico precoce dessa síndrome é essencial, uma vez que a condição pode resultar em sequelas neurológicas permanentes, comprometendo significativamente a qualidade de vida da criança e de sua família (Borges, 2024; Gehlawat et al., 2021).

A literatura científica aponta para uma manifestação típica entre os 3 e os 12 meses de idade, com picos de incidência em torno dos 6 meses, período em que a criança inicia suas primeiras aquisições motoras e cognitivas (Zuberi et al., 2022). Portanto, o impacto dessa síndrome se estende não apenas no âmbito clínico, mas também no desenvolvimento psicossocial da criança.

A etiologia da Síndrome de West é multifatorial, e diversos fatores podem contribuir para o seu aparecimento, desde causas genéticas até condições perinatais adversas. Estudos como os de Chandrasekharan et al. (2022) sugerem que a síndrome pode ser desencadeada por mutações genéticas, síndromes neurocutâneas, malformações cerebrais ou lesões adquiridas no período perinatal. Além disso, de acordo com Gonçalves et al. (2023) destaca que as condições metabólicas e infecções também estão associadas ao desenvolvimento da doença, reforçando a necessidade de uma investigação diagnóstica minuciosa. Diante dessa complexidade etiológica, o diagnóstico correto torna-se um desafio considerável, e sua precisão pode influenciar diretamente nas opções terapêuticas e no prognóstico do paciente.

Em relação ao tratamento, a abordagem inicial baseia-se principalmente no uso de medicamentos antiepiléticos e hormônio adrenocorticotrófico (ACTH), com o objetivo de controlar as crises e interromper a evolução da doença (Nelson, 2015; Carvalho et al., 2024). Estudos como o de Brito et al. (2024) analisam a eficácia de diferentes terapias, destacando a necessidade de ajustes individualizados no tratamento, uma vez que a resposta clínica pode variar substancialmente entre os pacientes. Além do tratamento farmacológico, intervenções adicionais, como a reabilitação neuropsicomotora, têm mostrado ser fundamentais para o desenvolvimento de habilidades motoras e cognitivas na fase pós- crise (Besag & Vasey, 2019).

A qualidade de vida das crianças diagnosticadas com a Síndrome de West, assim como de seus familiares, é profundamente afetada pela natureza crônica da doença. A literatura revisada por Ferreira et al. (2023) sugere que os desafios psicossociais enfrentados por essas famílias são

consideráveis, como o estresse emocional e dificuldades de integração social. Além disso, o impacto das crises epiléticas frequentes e do comprometimento cognitivo pode afetar as atividades diárias da criança, prejudicando seu processo de socialização, inserção educacional e desenvolvimento emocional.

Neste contexto, este trabalho tem como objetivo realizar uma revisão da literatura sobre a Síndrome de West, buscando analisar suas principais implicações clínicas, terapêuticas e psicossociais, além de destacar as lacunas no conhecimento atual. Ao reunir dados atualizados sobre diagnóstico precoce, tratamentos eficazes e os impactos da doença na qualidade de vida dos pacientes, espera-se fornecer uma base sólida para futuras pesquisas e melhores práticas clínicas. A compreensão profunda da síndrome é essencial não apenas para os profissionais da saúde, mas também para as políticas públicas de saúde, que devem ser ajustadas para atender às necessidades de um grupo vulnerável e de difícil manejo.

### **3. MÉTODO**

Este artigo caracteriza-se como uma revisão de literatura, com o propósito de explorar e aprimorar o conhecimento sobre a Síndrome de West, particularmente no que tange às suas implicações na qualidade de vida dos pacientes afetados. Para tal, foi realizada uma análise detalhada de publicações científicas, com o intuito de fornecer uma visão abrangente acerca dessa patologia, suas abordagens diagnósticas, terapêuticas e o impacto social e psicológico pós-diagnóstico.

As informações foram extraídas a partir de pesquisas realizadas nas principais bases de dados científicas, incluindo PubMed, BVS (Biblioteca Virtual em Saúde) e SciELO (Scientific Electronic Library Online), utilizando descritores específicos relacionados à temática.

#### **3.1 Critérios de Inclusão**

Os critérios de inclusão foram definidos com base na relevância dos artigos para os objetivos do presente estudo. Foram selecionados artigos publicados entre os anos de 2015 e 2024, nos idiomas inglês e português, que abordassem aspectos fundamentais da Síndrome de West. A pesquisa concentrou-se em estudos que discutissem temas como definição da síndrome, diagnóstico, tratamentos e, principalmente, as consequências na qualidade de vida dos pacientes afetados.

Além disso, os artigos deveriam conter ao menos um dos seguintes descritores: Síndrome de West, Spasmos infantis e Hipsarritmia. Esses estudos deveriam, ainda, apresentar evidências que contribuíssem para uma compreensão mais profunda da síndrome, principalmente no que se refere ao impacto psicológico e social no cotidiano dos pacientes após o diagnóstico.

### 3.2 Critérios de Exclusão

Foram estabelecidos critérios de exclusão para garantir a qualidade e relevância da amostra de artigos selecionados. Artigos duplicados, estudos que não se encaixassem nos critérios de inclusão ou que não abordassem diretamente as temáticas propostas para este trabalho foram excluídos da análise. Da mesma forma, publicações com baixa qualidade metodológica ou com escassa contribuição para os objetivos do estudo também foram descartadas. **Por fim, não foram analisados artigos que citavam adultos.**

### 3.3 Procedimento de Coleta de Dados

A coleta de dados foi realizada de maneira sistemática, com a busca de artigos nas bases de dados mencionadas. Primeiramente, **fez-se** uma pesquisa preliminar nas plataformas PubMed, BVS e SciELO, utilizando os descritores selecionados. Após a busca inicial, os artigos que atendiam aos critérios de inclusão foram lidos na íntegra, e as informações relevantes sobre o diagnóstico, tratamento e impacto na qualidade de vida dos pacientes com Síndrome de West foram extraídas. Para garantir a confiabilidade dos dados, apenas estudos revisados por pares e com um número adequado de participantes foram selecionados.

### 3.4 Instrumentos

Os instrumentos de coleta de dados consistiram em artigos científicos previamente publicados e indexados em bases de dados de relevância científica. A análise foi conduzida com base nos dados extraídos desses artigos, que abordaram os seguintes temas centrais: definição e diagnóstico da Síndrome de West, terapias empregadas no tratamento, e as implicações sociais e psicológicas do diagnóstico da síndrome. A seleção e análise dos artigos seguiram um processo rigoroso de triagem, a fim de assegurar que somente os estudos mais relevantes e atualizados fossem incluídos.

### 3.5 Análise dos Dados

A análise dos dados foi conduzida de forma qualitativa, baseada na revisão dos artigos selecionados. Os conceitos e ideias extraídas dos estudos foram agrupados de acordo com os temas principais do trabalho, que incluem diagnóstico, tratamento e impacto na qualidade de vida dos pacientes. A análise buscou identificar padrões, semelhanças e divergências nas abordagens sobre a Síndrome de West e suas implicações.

Durante o processo de análise, foram identificadas diferentes posições sobre as melhores estratégias terapêuticas, bem como as abordagens mais eficazes no manejo dos sintomas e na melhoria da qualidade de vida dos pacientes. As evidências obtidas permitiram construir uma visão abrangente sobre as múltiplas dimensões da Síndrome de West, com especial foco nas suas consequências para

os pacientes e suas famílias.

### 3.6 Aspectos Éticos

Este estudo foi conduzido de maneira a respeitar todas as diferenças sociais e culturais, com o objetivo de descrever de forma ética as dificuldades enfrentadas pelos pacientes com Síndrome de West e seus familiares. O trabalho respeita as realidades vivenciadas pelas pessoas afetadas pela síndrome, destacando suas limitações e desafios cotidianos. Todo o processo de revisão e análise das publicações seguiu rigorosos princípios éticos, buscando sempre promover o conhecimento de maneira sensível e respeitosa.

O estudo não envolveu a coleta de dados originais ou contato direto com pacientes, portanto, não houve necessidade de aprovação por um comitê de ética em pesquisa. O intuito é proporcionar uma melhor compreensão da Síndrome de West, de modo a colaborar com as estratégias de apoio e tratamento que visam melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

## 4. RESULTADOS / DISCUSSÃO:

A análise dos estudos selecionados permitiu identificar avanços significativos no entendimento da Síndrome de West, bem como desafios persistentes em seu manejo clínico e terapêutico. De forma geral, a literatura evidencia que a SW é uma condição complexa, cuja apresentação clínica e etiologia variam amplamente, exigindo abordagens diagnósticas e terapêuticas individualizadas.

Inicialmente, os dados demonstram que os espasmos infantis, associados ao padrão eletroencefalográfico de hipsarritmia, constituem marcadores essenciais para o diagnóstico precoce da síndrome. Estudos indicam que a manifestação dos sinais clínicos ocorre tipicamente entre os três e doze meses de idade, sendo o diagnóstico precoce determinante para a implementação de intervenções que minimizem as sequelas neurológicas (BORGES, 2024). Essa descoberta reforça a necessidade de protocolos de triagem em serviços de saúde voltados para a detecção de anomalias no desenvolvimento infantil.

No que diz respeito à etiologia, os trabalhos revisados apontam para uma origem multifatorial da SW. Diversas pesquisas demonstraram que fatores genéticos, malformações cerebrais e traumas perinatais estão entre os principais desencadeadores da síndrome (CHANDRASEKHARAN et al., 2022). Estudos complementares ressaltam que alterações metabólicas também podem contribuir para o aparecimento dos espasmos infantis (ZUBERI et al., 2022). Esse cenário evidencia a complexidade dos mecanismos envolvidos e a importância de investigações que aprofundem a compreensão dos processos fisiopatológicos subjacentes.

A revisão dos protocolos terapêuticos revela que o tratamento da SW ainda enfrenta desafios consideráveis. A utilização do hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) e de corticosteroides permanece como a abordagem terapêutica inicial, tendo demonstrado eficácia na redução da frequência e intensidade dos espasmos (NELSON, 2015). Contudo, estudos recentes indicam que a resposta terapêutica pode ser bastante heterogênea, o que tem levado à exploração de tratamentos alternativos, como o uso de canabidiol, que apresenta resultados promissores em alguns ensaios clínicos (CARVALHO et al., 2024). Além disso, a comparação entre diferentes estratégias terapêuticas, conforme evidenciado em revisões sistemáticas, destaca a necessidade de personalização do tratamento para otimizar os resultados clínicos (BRITO et al., 2024).

Outro aspecto relevante apontado pela literatura é o impacto psicossocial da Síndrome de West. Diversos estudos enfatizam que os desafios impostos pela doença vão além do manejo das crises epiléticas, afetando diretamente a qualidade de vida dos pacientes e de suas famílias. Pesquisas indicam que as limitações cognitivas e motoras associadas à SW podem levar ao isolamento social e a dificuldades de inserção escolar, implicando em impasses considerável para os cuidadores (BESAG; VASEY, 2019). Essa perspectiva reforça a necessidade de uma abordagem multidisciplinar, que incorpore suporte psicossocial e estratégias de reabilitação para melhorar a adaptação e o bem-estar dos indivíduos afetados.

No contexto dos mecanismos fisiopatológicos, estudos revisados demonstram avanços na compreensão dos processos que levam à hipsarritmia e aos espasmos infantis. Pesquisas recentes apontam para a participação de vias neuroquímicas específicas e disfunções sinápticas que podem servir como alvos para futuras intervenções terapêuticas (SILVA, PEREIRA e OLIVEIRA, 2023). Esse conhecimento tem o potencial de direcionar o desenvolvimento de novos fármacos e de estratégias terapêuticas mais precisas, capazes de intervir de forma precoce e eficaz na progressão da síndrome.

A síntese dos achados deste estudo revela que, embora haja avanços notáveis no diagnóstico e tratamento da Síndrome de West, ainda persistem lacunas significativas. As variações na resposta terapêutica e os desafios na detecção precoce da doença apontam para a necessidade de mais pesquisas, principalmente ensaios clínicos que possam validar novas abordagens terapêuticas e estratégias de suporte. Assim, a integração dos dados clínicos, fisiopatológicos e psicossociais constitui um passo fundamental para o aprimoramento das práticas clínicas e para o desenvolvimento de políticas públicas que visem melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

Em conclusão, a discussão dos resultados evidencia que a Síndrome de West é uma condição que demanda atenção multidisciplinar e contínua investigação. O conhecimento consolidado até o momento oferece uma base sólida para a identificação de áreas de aprimoramento no manejo clínico,



enquanto os desafios apontados pela literatura servem como estímulo para futuras pesquisas que possam oferecer soluções mais eficazes e integradas para os pacientes e suas famílias.

## 5. CONSIDERAÇÕES FINAIS:

Este trabalho proporcionou uma análise abrangente sobre a síndrome de West, evidenciando complexidade e desafios inerentes a essa encefalopatia infantil. O estudo demonstra que o diagnóstico precoce é fundamental para minimizar as sequelas neurológicas e os desfechos clínicos.

A etiologia é diversa, podendo incluir malformações cerebrais e fatores genéticos, por isso, recomenda-se avaliação diagnóstica minuciosa.

O manejo terapêutico apresenta variabilidade de resposta, sendo necessário mais estudos sobre o uso de ACTH e corticoterapia. Em síntese, os resultados deste estudo evidenciam que, apesar dos avanços no entendimento dos mecanismos e tratamentos da Síndrome de West, ainda há consideráveis desafios a serem superados. A identificação de lacunas no conhecimento atual enfatiza a necessidade de novas pesquisas que possam aprimorar as estratégias de diagnóstico e intervenção. A integração de uma abordagem clínica e psicossocial multidisciplinar se mostra essencial para oferecer um cuidado mais efetivo e humanizado aos pacientes e suas famílias, contribuindo para o avanço do conhecimento científico e para a melhoria contínua das práticas de saúde (FERREIRA et al., 2023).

## REFERÊNCIAS

1. Antoniuk SA, Bruck I, Spessatto A. Síndrome de West: evolução clínica e eletrencefalográfica de 70 pacientes e resposta ao tratamento com hormônio adrenocorticotrófico, prednisona, vigabatrina, nitrazepam e ácido valpróico. *Arq Neuropsiquiatr.* 2000;58(3B):806-11. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/anp/a/J9nLBrp9ThYKwmPcCzzFGBM/>. Acesso em: 22 jan. 2025.
2. Besag FMC, Vasey MJ. Social cognition and psychopathology in childhood and adolescence. *Epilepsy Behav.* 2019;100(Pt B):106210.
3. Borges TM. Síndrome de West: uma abordagem diagnóstica, evolução clínica e revisão. In: *Ciências da Saúde: estudos para manutenção e melhoria da vida.* [S.l.]: Editora Conhecimento Livre; 2024.
4. Brito VC, Albuquerque LVV, Thuler VA. A eficácia dos diferentes manejos terapêuticos na Síndrome de West. *Res Soc Dev.* 2024;13(11):e127131147426. Disponível em: [https://www.researchgate.net/publication/386018104\\_A\\_eficacia\\_dos\\_diferentes\\_manejos\\_terapeuticos\\_na\\_Sindrome\\_de\\_West](https://www.researchgate.net/publication/386018104_A_eficacia_dos_diferentes_manejos_terapeuticos_na_Sindrome_de_West). Acesso em: 22 jan. 2025.
5. Carvalho SH, Falcão VL, Thuler VA. Tratamento da síndrome de West: comparação entre a eficácia do hormônio adrenocorticotrófico e dos corticosteroides. *ResearchGate.* 2024. Disponível em: [https://www.researchgate.net/publication/385082155\\_Tratamento\\_da\\_sindrome\\_de\\_West\\_Comparacao\\_entre\\_a\\_eficacia\\_do\\_hormonio\\_adrenocorticotrofico\\_e\\_dos\\_corticosteroides/ful](https://www.researchgate.net/publication/385082155_Tratamento_da_sindrome_de_West_Comparacao_entre_a_eficacia_do_hormonio_adrenocorticotrofico_e_dos_corticosteroides/ful)



- [text/6714a32b035917754c104ab8/Tratamento-da-sindrome-de-West-Comparacao-entre-a-eficacia-do-hormonio-adrenocorticotrofico-e-dos-corticosteroides.pdf](https://text/6714a32b035917754c104ab8/Tratamento-da-sindrome-de-West-Comparacao-entre-a-eficacia-do-hormonio-adrenocorticotrofico-e-dos-corticosteroides.pdf). Acesso em: 22 jan. 2025.
6. Chandrasekharan SV, Manjila S, Thomas B, Krishnakumar P. A etiologia e o subtipo de hipsarritmia influenciam o resultado na síndrome de West? Desafios encontrados da perspectiva de um centro de referência. *Neurol India*. 2022;70:188-96.
  7. Ferreira JP, Rodrigues SL, Martins EA. Síndrome de West em neonatos: avaliação neurológica. *Rev Atenção Saúde*. 2023;10(2):123-30. Disponível em: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/11230>. Acesso em: 22 jan. 2025.
  8. Gehlawat V, Sharma S, Yadav J, Singh P. P-EP026. Clinical profile of children with West syndrome: A retrospective chart review. *Clin Neurophysiol*. 2021;132(8):e86.
  9. Gonçalves RS, Pereira AL, Mendonça CF. Bases fisiopatológicas da Síndrome de West: revisão de literatura. *ResearchGate*. 2023. Disponível em: [https://www.researchgate.net/publication/380171870\\_Bases\\_fisiopatologicas\\_da\\_Sindrome\\_de\\_West\\_Revisao\\_de\\_literatura](https://www.researchgate.net/publication/380171870_Bases_fisiopatologicas_da_Sindrome_de_West_Revisao_de_literatura). Acesso em: 22 jan. 2025.
  10. Nelson GR. Management of infantile spasms. *Transl Pediatr*. 2015;4(4):260-70.
  11. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmschurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022;63(6):1349-97.