

## **WEST SINDROME**

### **SPASME INFANTILE, KETERLAMBATAN PERKEMBANGAN DAN HYPSARRHYTHMIA**

**Asmaul Kholifia, Agung Triono, Amalia Setyati**

Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat,  
dan Keperawatan RSUP Dr. Sardjito/Universitas Gadjah Mada

## **ABSTRAK**

### **Latar Belakang**

Insidensi Sindrom West (SW) adalah 2-3 per 10000 kelahiran bayi, dimulai pada tahun pertama. Kejang biasanya berhenti pada usia 5 tahun. Lima dari 100 SW meninggal sebelum usia 5 tahun. Mortalitas terbanyak 61% terjadi saat umur 10 tahun. Risiko kematian meningkat lima kali lipat pada pasien dengan etiologi symptomatic dibandingkan etiologi kriptogenik. Pneumonia menjadi penyebab kematian paling sering (46%) dan SUDEP (sudden unexplained death in epilepsy) menjadi penyebab kematian terkait epilepsi (10%).

### **Presentasi kasus**

Anak perempuan usia 3 tahun terdiagnosis sebagai spasme infantile terkontrol dengan asam valproate, GDD dalam terapi, *hypsarrhythmia* perbaikan dari klinis dan EEG dengan komorbid CP tipe spastik derajat III, epilepsi terkontrol 7 bulan, speech delay dengan severe SNHL telinga kanan dan mild SNHL kiri sudah pemasangan ABD, ISK kompleks dengan hidronefrosis grade I dan VUR grade III dalam terapi profilaksis, disfungsi oromotor, atrofi cerebri dan microsefali, underweight dan stunted. Dilakukan pengamatan selama 18 bulan dijumpai perkembangan kondisi anak di beberapa aspek klinis.

### **Ringkasan**

Pasien *west syndrome* dengan beberapa komorbid memerlukan manajemen komprehensif dan tepat untuk mengurangi angka kesakitan dan risiko kematian.

**Kata kunci:** *west syndrome*, spasme infantile, GDD, *hypsarrhythmia*

## WEST SINDROME

### SPASME INFANTILE, KETERLAMBATAN PERKEMBANGAN DAN HYPSARRHYTHMIA

**Asmaul Kholifia, Agung Triono, Amalia Setyati**

Departement of Child's Health, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing,

Universitas Gadjah Mada/Dr.Sardjito Hospital, Yogyakarta, Indonesia

#### Abstract

**Background.** The incidence of West Syndrome (SW) is 2-3 per 10000 live births, starting in the first year. Seizures usually stop at 5 years of age. Five out of 100 SWs die before the age of 5 years. The highest mortality rate of 61% occurred at the age of 10 years. The risk of death is increased fivefold in patients with a symptomatic etiology than in a cryptogenic etiology. Pneumonia was the most common cause of death (46%) and SUDEP (sudden unexplained death in epilepsy) was the leading cause of epilepsy-related death (10%).

**Case presentation.** 3-year-old girl diagnosed as infantile spasm controlled with valproic acid, GDD on therapy, clinical improvement hypsarrhythmia and EEG with comorbid spastic type III CP, controlled epilepsy 7 months, speech delay with severe right ear SNHL and mild left SNHL installed ABD, complex UTI with hydronephrosis grade I and VUR grade III in prophylactic therapy, oromotor dysfunction, cerebral atrophy and microcephaly, underweight and stunted. Observations for 18 months found the development of the child's condition in several clinical aspects.

**Summary.** West syndrome patients with multiple comorbidities require comprehensive and appropriate management to reduce morbidity and risk of death.

**Key words:** *west syndrome, infantile spasm, GDD, hypsarrhythmia*