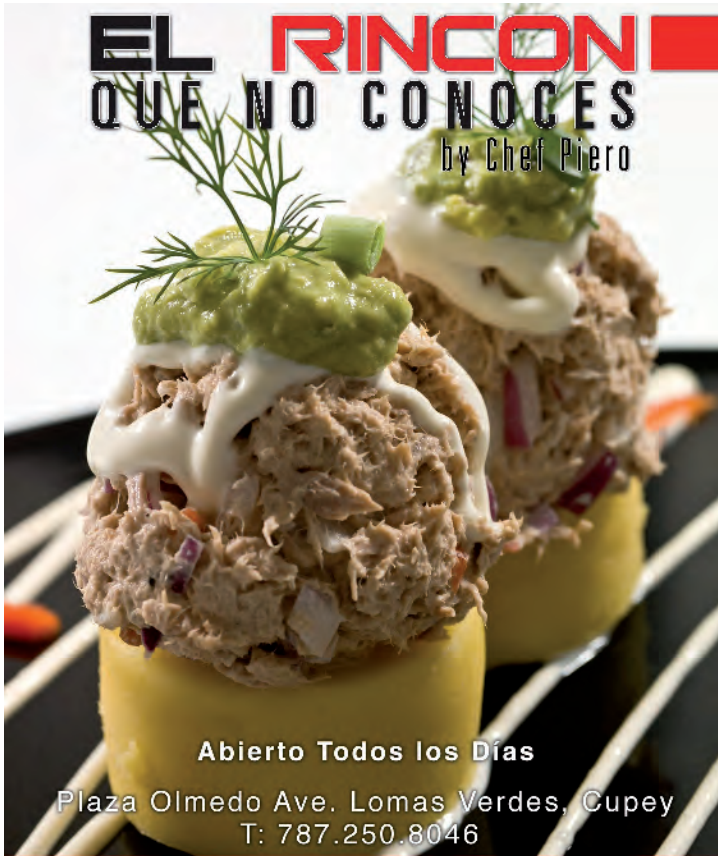


optical designers

OLIVER PEOPLES
OPTICAL

Garden Hills Plaza S/C 1357 St 19, Guaynabo, PR 00966
Tel. (787) 783-8030
www.opticaldesignerspr.com



EL RINCON
QUE NO CONOCES
by Chef Piero

Abierto Todos los Días
Plaza Olmedo Ave. Lomas Verdes, Cupey
T: 787.250.8046
www.elrinconpr.com

LÉXICO MÉDICO

Síndrome de West

Félix J. Fojo, MD
felixfojo@gmail.com
ffojo@homeorthopedics.com

En 1841 apareció una comunicación en *The Lancet*, firmada por el Dr. William James West (1793-1848). Describía, por primera vez, una condición severa de epilepsia infantil caracterizada por espasmos asimétricos en salvas y retraso psicomotor progresivo. Lo más dramático del artículo es que el doctor West se estaba refiriendo a su propio hijo, que padeció la condición y falleció a causa de ella.

Este síndrome suele aparecer en el primer año de vida y se caracteriza inicialmente por breves episodios de flexión gruesa del tronco y las extremidades y, con menos frecuencia, de movimientos de extensión (*jackknife seizures*). Se han reportado casos en los que se han confundido inicialmente las convulsiones con crisis de cólicos abdominales, lo que es una llamada de alerta diagnóstica a los jóvenes pediatras. El síndrome predomina en varones en una relación de 3 a 2 y se observa en cerca de 1 de 6000 nacimientos.

A la descripción clásica del Dr. West se añadió posteriormente el patrón electroencefalográfico de Gibbs: ondas lentas de gran amplitud y *spikes* multifocales por la desorganización progresiva de la actividad eléctrica cerebral.

Su etiología se ha dividido en dos grandes grupos:

1. Condiciones prenatales como displasia cerebral y sus variantes como esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, alteraciones genéticas como el síndrome de Down, infecciones virales como rubeola o citomegalovirus, o por otros agentes infecciosos como sífilis o toxoplasmosis, alteraciones metabólicas –como fenilcetonuria o deficiencia de la biotinidasa– y la hipoxia prenatal; y
2. Condiciones perinatales y postnatales como necrosis neural, leucomalacia y las infecciones de toda clase y las hemorragias y/o traumatismos acompañados de hipoxia cerebral.

Su pronóstico no es favorable debido al deterioro cognitivo del paciente. La mortalidad ha disminuido debido a mejores tratamientos medicamentosos: ACTH, esteroides, benzodiazepinas, GABA y, en algunos casos muy seleccionados, cirugía de microsección cerebral.