

William James West y su hijo. Origen de un epónimo

William James West and his son. Origin of an eponym

Alejandro Donoso Fuentes^{•a}, Diego Donoso Hevia^b

^aUnidad de Paciente Crítico Pediátrico, Hospital Clínico Dra. Eloísa Díaz I. La Florida. Santiago. Chile.

^bAlumno de Medicina. Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago. Chile.

Sr. Editor,

El próximo 10 de abril se conmemora el Día Mundial del Síndrome de West (SW). El SW (CIE-11 8A62.0) o Síndrome de espasmos epilépticos infantiles es una encefalopatía epiléptica grave que afecta, casi exclusivamente, a pacientes menores de 12 meses y se caracteriza por una tríada clínico-eléctrica consistente en la aparición de espasmos infantiles (tipo peculiar de convulsión de comienzo subagudo, usualmente con flexión axial o de las extremidades), hipsarritmia y habitualmente detención y/o regresión del desarrollo psicomotor¹. Parece ser esta una buena oportunidad para recordar los orígenes históricos de este afamado epónimo neurológico, el cual perdura hasta nuestros días.

Una carta al editor de un padre angustiado

El Dr. William James West (1793/1794-1848) nació en Gran Bretaña, desconociéndose su lugar de nacimiento. Se formó en medicina en el *Guy's Hospital* de Londres, siendo admitido como Miembro del Real Colegio de Cirujanos en febrero de 1815. Mientras se desempeñaba como médico general en la ciudad de Tonbridge (condado de Kent), Reino Unido, do-

cumentó detalladamente los síntomas de la extraña enfermedad que presentaba su hijo y, ante la impotencia y frustración que lo abrumaba, decidió escribir a fines del mes de enero de 1841 una carta al editor en la revista científica *"The Lancet"*¹² titulada *"Sobre una forma peculiar de convulsiones infantiles"*, donde se puede leer: *"Señor: Ruego llamar la atención de la profesión médica sobre una especie muy rara y singular de convulsiones peculiares de los niños pequeños. Como el único caso que he presenciado es el de mi propio hijo, agradeceré a cualquier miembro de la profesión médica que pueda darme información sobre el tema..."*. Además, el Dr. West describió, por primera vez, el característico patrón convulsivo: *"... el niño estuvo bien hasta los cuatro meses de edad, cuando comenzó a realizar ligeros movimientos de cabeza hacia adelante, luego un movimiento completo de la cabeza hacia adelante en dirección a las rodillas y luego se relajó inmediatamente hasta la posición erguida, similar a los ataques de emprostótonos"*ⁱⁱ. La carta fue publicada el 13 de febrero, el mismo día del primer cumpleaños de su hijo.

ⁱ Esta no era la primera vez que escribía en *The Lancet*, en 1837 había comunicado la resección de un quiste ovárico de aproximadamente 11 litros.

ⁱⁱ Del griego *émprosthe*: adelante; tonos: tensión.

James Edwin West

El niño James, era su tercer hijo del matrimonio con Mary Halsey Dashwood (1809-1891) y había nacido el 13 de febrero de 1840. Los problemas del pequeño James, quien era una niño saludable, se habían iniciado a los cuatro meses de edad cuando mostró una “extraña mirada hacia el techo” durante varias jornadas, dos o tres veces al día, lo que era acompañado poco después por un ligero sobresalto y posteriormente seguidas por “*inclinaciones repentinamente de la cabeza, levantamiento de las piernas y cierre de las manos con fuerza, a veces apretando los pulgares y generalmente gritando durante el ataque: a veces se despertaba chillando y parecía muy asustado*”³.

Aunque el Dr. West tenía a la fecha, una extensa experiencia clínica, nunca había visto un caso similar. El asumía que los espasmos eran originados por una irritación del sistema nervioso, probablemente causada por la dentición. En un intento de tratar este irritante neuronal (“*flogisto*”) decidió emplear diversos tratamientos, todos los cuales fallaron (sanguijuelas, calomelanosⁱⁱⁱ, baños calientes, punciones en las encías, jarabe de opio y *Conium*^{iv}, entre otros), llegando a presentar entre 50 a 60 ataques diarios el pequeño niño. Ante esto, se dispuso a consultar la opinión de los expertos Dres. Charles Clarke (1782-1857) y Charles Locock (1799-1875) en Londres. El primero de ellos había tenido la oportunidad de evaluar a cuatro niños más y había denominado estos espasmos como “*Convulsiones Salaam*”^v. Por otra parte, el Dr. Locock conocía a dos pacientes, uno de los cuales era un niño que estaba de viaje por Italia cuando empezaron los espasmos, y su madre había consultado a “*los más eminentes profesionales de Nápoles, Roma, Florencia, Génova y París*”, de los cuales sólo uno pareció reconocer la dolencia³. Por lo tanto, se puede apreciar que esta entidad había sido reconocida previamente y no fue descubierta por el Dr. West. Finalmente, ninguna de las eminentes consultadas pudieron darle ayuda y menos esperanzas sobre el destino que esperaba a su hijo.

Referente al destino del niño West, muy poco se sabe y lo escasamente conocido se debe en parte a los registros obtenidos del diario privado del Dr. West, el que fue donado por su esposa, al poco tiempo de haber fallecido este, al Dr. William Newnham (1790-1865), quien tenía gran interés en esta patología y publicó 8 años después de la carta del Dr. West el desarrollo posterior de la enfermedad, llamándola en esa oportunidad

“*eclampsia nutans*”⁴. De su lectura se puede conocer que: “*... a la edad de tres años los movimientos de la cabeza habían cesado y sufría de ocasionales convulsiones*”. Durante su cuarto año de vida, realizaba algunos esfuerzos para caminar de forma independiente, había aprendido a alimentarse por sí solo y gradualmente desarrolló una buena comprensión del habla, aunque sin expresarse verbalmente.

Su vida en asilos y el Dr. John Down

La familia siempre se preocupó y cuidó del niño. Poco tiempo antes de que muriera el Dr. West, este determinó en su testamento que un tercio de sus bienes fueran destinados a su hijo menor como también logró su admisión (lo que no era fácil) en un asilo recientemente establecido.

Es así, como a la edad de 8 años y un mes antes de la muerte de su padre, James fue enviado a *Park House* en Highgate, el cual era un “*asilo para idiotas*”, siendo uno de sus primeros residentes privilegiados (figura). Se le describe aquí como un “*niño saludable y perfectamente feliz*”, además, los médicos que visitaban la institución lo consideraban un “*caso esperanzador*”³. Luego de permanecer en este lugar por un lustro, a la edad de 13 años fue trasladado a otro asilo, ahora en la cercana localidad de Earlswood (figura).

Fue aquí, que en el año 1858 se nombró como director al médico británico John Langdon Down (1828-1896), quien era pionero en muchos aspectos del cuidado del niño con necesidades especiales. El propio Dr. Down describió a James, con el transcurrir de los años, como un niño “*... con risa sin motivo aparente*”, “*... encantado con la música y los colores alegres*” y “*... una gran tendencia al automatismo y a las acciones rítmicas...*”, características compatibles con las encontradas en los pacientes con trastornos del espectro autista.

James West murió el 27 de septiembre de 1860 a los 20 años de edad, estableciéndose como causa de su muerte la “*tisis*”. Se encuentra enterrado junto a su padre en el cementerio de la iglesia parroquial de San Pedro y San Pablo en Tonbridge.

En los registros del asilo se señala que “*no era epiléptico*” y como causa supuesta de su “*enajenación*” aparecen las palabras “*desconocida, dentición*”.

Se acuña el epónimo

Fue a mediados del siglo XX, cuando Gibbs y Gibbs (1952) introdujeron el término “*hipsarritmia*” para caracterizar las anomalías electroencefalográficas presentes, describiendo la tríada clásica de criterios diagnósticos, “*espasmos, hipsarritmia y retraso mental*”⁴. Pocos

ⁱⁱⁱ Cloruro de mercurio empleado como panacea durante la época victoriana.

^{iv} *Conium maculatum* o cicuta.

^v Se refiere al característico saludo árabe, con inclinación de la cabeza.



Figura. A. Park House Asylum. Primera residencia del niño James West donde permaneció durante 5 años. **B.** Royal Earlswood Asylum. Llegó a tener hasta 500 internos. Funcionó entre 1855 hasta su cierre en 1997. Ambas imágenes de dominio público. Fuente Wellcome collection. Figura A. En <https://wellcomecollection.org/works/rkjksrjk/images?id=khuz4mh4>. Figura B. En <https://wellcomecollection.org/search/images?query=f2nunku7#>.

años después, Sorel y Dusaucy-Bauloye introdujeron la hormona adrenocorticotrópica (1958) como terapia, en gran medida empírica, la cual demostró una mejoría de las anomalías clínicas y electroencefalográficas⁵.

Finalmente, el término SW fue sugerido más de un siglo después de publicada la carta del Dr. West en *The Lancet*, es así como en 1960 el neurólogo francés Henri

Gastaut (1915-1995) en el IX Coloquio sobre espasmos infantiles en Marsella lo propuso. En aquella época era conocido como “encefalopatía mioclónica infantil con hipsarritmia”⁶. Pocas patologías, luego de su descripción inicial, han presentado una nomenclatura tan extensa y diversa, pudiéndose encontrar media centena de nombres en la literatura científica⁷.

Referencias

1. Paciorkowski AR, Thio LL, Dobyns WB. Genetic and biologic classification of infantile spasms. *Pediatr Neurol*. 2011;45(6):355-67. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2011.08.010.
2. West WJ. On a peculiar form of infantile convulsions. *Lancet* 1841;1:724-5.
3. Lux AL. West & son: the origins of West syndrome. *Brain Dev*. 2001;23(7):443-6.
4. Gibbs FA, Gibbs EL. *Atlas of electroencephalography*. Epilepsy vol II. Cambridge MA: Addison-Wesley, 1952: p. 2.
5. Sorel L, Dusaucy-Bauloye A. A propos de 21 cas d'hypsarrhythmie de Gibbs; son traitement spectaculaire par l'ACTH [Findings in 21 cases of Gibbs' hypsarrhythmia; spectacular effectiveness of ACTH]. *Acta Neurol Psychiatr Belg*. doi: 10.1016/s0387-7604(01)00266-2.
6. Eling P, Renier WO, Pomper J, Baram TZ. The mystery of the Doctor's son, or the riddle of West syndrome. *Neurology*. 2002;58(6):953-5. doi: 10.1212/wnl.58.6.953.
7. Fukuyama Y. History of clinical identification of West syndrome--in quest after the classic. *Brain Dev*. 2001;23(8):779-87. doi: 10.1016/s0387-7604(01)00386-2.