

El síndrome de Aicardi consiste en la asociación de tres características fundamentales:

Espasmos infantiles, [agenesia parcial o total del cuerpo calloso](#) y anomalías del fondo de ojo descritas como lagunas coriorretineanas.

Otras características son el retardo mental profundo en casi todas las pacientes y alteraciones esqueléticas costovertebrales en dos tercios de los casos informados.

La identificación del síndrome de Aicardi requiere de un cuidadoso diagnóstico diferencial a partir de cada una de las características que lo definen. Desde su descripción, en 1965, se han publicado más de 180 casos en el mundo, casi todos en niñas y raramente en personas con cariotipo XXY.

No se conoce la frecuencia de esta afección, y se la ha encontrado en diversos grupos étnicos.

1. Aicardi J, Lefevre J, Lerique-Koechlin A: Agenesis syndrome: spasms in flexion, callosal agenesis, ocular abnormalities. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1965; 19:609-610.
2. Aicardi J, Chevrie JJ, Rousselle F: Le syndrome spasmes en flexion, agénésie calleuse, anomalies chorio-rétiniennes. *Arch Fr Pédiatr* 1969; 26: 1103-1120.
3. Aicardi J, Chevrie JJ, Baraton J: Agenesis of the corpus callosum. *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 6 (50): Malformations. Ed. NC Myrianthopoulos. Elsevier Science Publisher B.V. 1987: 149-173.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=síndrome_de_aicardi

Last update: **2019/09/26 22:15**

