

Epilepsia focal con puntas occipitales o epilepsia occipital de Gastaut

Gabriel Miranda Nava,* Paul Shkurovich Bialik**

RESUMEN

La epilepsia occipital de Gastaut puede ser difícil de distinguir de la migraña con aura visual. Su pronóstico a largo plazo resulta incierto, en parte debido a la confusión con otras entidades. La persistencia de crisis más allá de la adolescencia y el desarrollo de trastornos de aprendizaje y otros trastornos cognitivos han levantado dudas sobre su proclamada benignidad. Se presenta paciente masculino de 13 años de edad que inicia cuadro clínico a los cinco años con cefalea intensa, difusa, de características vasculares y de difícil control; al año del comienzo del cuadro clínico inicia cada crisis con desviación de la mirada hacia la derecha. La imagenología no revela ningún dato anormal, ni la tomografía computarizada ni la resonancia magnética de cráneo. El electroencefalograma muestra la presencia de puntas occipitales, compatible con epilepsia focalizada en esa región. Por el cuadro clínico y los hallazgos de electroencefalograma se diagnostica epilepsia focalizada con puntas occipitales variante de Gastaut. Se inicia tratamiento con valproato con franca mejoría en el cuadro clínico.

Palabras clave: Epilepsia occipital, aura visual, desviación de la mirada.

Nivel de evidencia: IV

Focal occipital spikes epilepsy or Gastaut occipital epilepsy

ABSTRACT

The occipital epilepsy of Gastaut can be difficult to distinguish from migraine with visual aura. His long-term prognosis is uncertain, partly due to the overlap with other entities. The persistence of crises beyond adolescence and the development of learning disabilities and other cognitive disorders have raised doubts about its proclaimed benignity. Male patient 13-year-old began his clinical picture 5 years ago with intense, diffuse headache of vascular characteristics difficult to control, the starting year of the clinical picture begins in every crisis with gaze deviation on the right. Imaging reveals no abnormal data in both axial tomography skull and magnetic resonance. The electroencephalogram shows the presence of occipital spikes, corroborating a focused epilepsy occipital region. For the clinical and electroencephalogram findings focused Epilepsy with occipital spikes Gastaut variant is diagnosed. Treatment was initiated with valproate improving their clinical picture.

Key words: Occipital epilepsy, visual aura, gaze deviation.

Level of evidence: IV

* Neurólogo y neurofisiólogo clínico. Depto. de Neurofisiología del Centro Neurológico.

** Jefe del Depto. de Neurofisiología Clínica. Centro Neurológico.

Centro Médico ABC. Ciudad de México.

Recibido para publicación: 23/04/2016. Aceptado: 26/06/2016.

Correspondencia: **Gabriel Miranda Nava**

Depto. Neurofisiología Clínica.

Centro Neurológico. Centro Médico ABC.

Av. Carlos Graef Fernández Núm. 154,

Consultorio 201, Edificio Central, Col. Tlaxala, 05300,

Del. Cuajimalpa de Morelos, Ciudad de México. Tel: 16647100

E-mail: drgabrielmiranda@hotmail.com

Abreviatura:

EEG = Electroencefalograma.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

INTRODUCCIÓN

La epilepsia de la infancia con paroxismos occipitales constituye un síndrome epiléptico muy bien definido, se le incluye en el grupo de las epilepsias idiopáticas relacionadas con localización. Los ataques comienzan habitualmente con síntomas visuales, en ocasiones seguidos de ataques hemiclónicos, parciales complejos y tónico-clónicos generalizados. El electroencefalograma (EEG) interictal muestra puntas en dicha región y en menor proporción, complejos de punta-onda de localización occipital y temporal posterior que desaparecen con la apertura de los ojos. La epilepsia occipital de Gastaut puede ser difícil de distinguir de la migraña con aura visual. La persistencia de crisis más allá de la adolescencia y el desarrollo de trastornos de aprendizaje y otros

trastornos cognitivos han levantado dudas sobre su benignidad.¹⁻³

Gastaut se refiere a este síndrome como curso benigno, ya que observa una remisión en 92% de los casos a los 19 años. Kuzniecky y Roseblatt en 1987 confirmaron que se trata de un síndrome epiléptico bien definido y de evolución benigna. Sin embargo, otros autores cuestionan el uso del término benigno. En 1987 Aicardi y Newton estudiaron 21 pacientes con paroxismos occipitales reactivos a la apertura palpebral (siete casos con un curso benigno y tres con epilepsia), de los cuales seis presentaron serios problemas de aprendizaje.

El objetivo de este artículo es dar a conocer ese grupo tan poco conocido de epilepsias que pueden simular otras enfermedades del sistema nervioso central y la información obtenida no proviene de grandes grupos o series de pacientes, sino de casos anecdóticos, como el presente escrito, independientemente de que las epilepsias parciales benignas de la infancia pertenezcan a 15-20% del total de esta enfermedad en menores de 15 años.⁴

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 13 años de edad que inicia cuadro clínico a los cinco años con cefalea intensa, difusa, de características vasculares de difícil control, al año de inicio del cuadro clínico empieza cada crisis con desviación de la mirada hacia la derecha. La imagenología no revela ningún dato anormal, ni la tomografía axial computarizada de cráneo ni la resonancia magnética. El EEG muestra la presencia de puntas occipitales, corroborando una epilepsia focalizada en región occipital. El cuadro clínico y los hallazgos de EEG, presencia de puntas occipitales de forma bilateral se muestran en la *figura 1*, por lo que se diagnostica epilepsia focalizada con puntas occipitales variante de Gastaut. Se inicia tratamiento con valproato que mejora el cuadro clínico.

DISCUSIÓN

La edad media de inicio del síndrome es de 8.5 años. Las manifestaciones visuales presentadas en este caso son el evento ictal, seguido de la desviación ocular. Aproximadamente la mitad de los pacientes muestran síntomas de migrañas. La mayoría presenta descargas punta-onda occipitales intercríticas con ojos cerrados que desaparecen o se atenúan al abrirlos.^{1,5} El pronóstico es excelente en 80% de los casos y las crisis remiten entre los 2 y 7 años. A con-

tinuación se enlistan los síntomas y su frecuencia de presentación:

- Síntomas visuales que constituyen el inicio de todas las crisis, pero que pueden no ser verbalizadas por los niños pequeños. Se trata de pérdidas bruscas de la visión (65% de los casos), fosfenos (60%) o menos frecuentemente alucinaciones e ilusiones visuales. Estos síntomas duran menos de un minuto.^{1,3-5}
- Síntomas no visuales que se presentan a continuación de las manifestaciones visuales en 70% de los pacientes. Habitualmente son crisis hemiclónicas (45% de los casos), crisis parciales complejas, idénticas a las de la epilepsia temporal (20%), o bien más raramente convulsiones tónico-clónicas generalizadas.^{1,3,4}
- Síntomas postictales que se observan en 30% de los casos y son de naturaleza migrañosa, especialmente cefaleas intensas que pueden estar acompañadas de náuseas y vómitos y que se prolongan hasta varias horas. Las crisis se inician entre los 4 y 13.2 años (media 8 años). Predominan durante el estado de vigilia.^{1,4}

Entre las manifestaciones electroencefalográficas encontramos que el EEG interictal presenta una actividad de base normal, con puntas o con paroxismos de punta-onda de elevado voltaje que ocurren con los párpados cerrados en área occipital o la región temporo-parieto-occipital de uno o am-

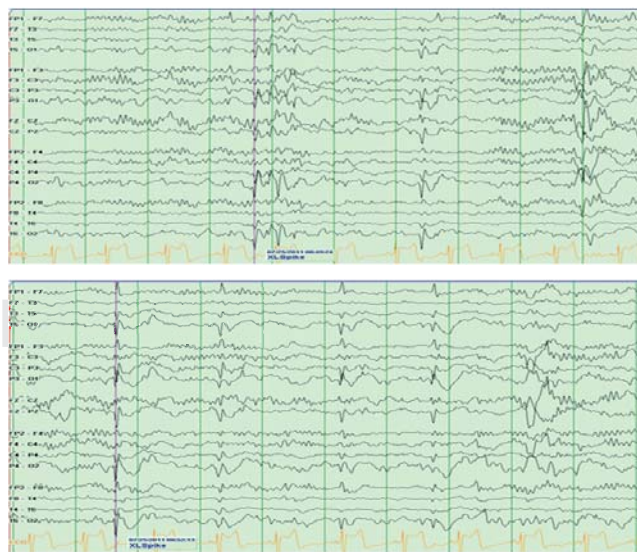


Figura 1. Se observa en los electroencefalogramas la presencia de puntas occipitales.

bos hemisferios cerebrales. Si los paroxismos son bilaterales, pueden ser sincrónicos o asincrónicos, simétricos o asimétricos. La fotoestimulación no facilita la descarga, pero el sueño y la hiperventilación pueden activarla. La supresión de los paroxismos de punta-onda es provocada por la apertura palpebral, aunque no siempre es completa. También la fijación ocular, independientemente de la postura de los párpados, parece hacer desaparecer los paroxismos.^{1,4,5}

CONCLUSIÓN

Ante un cuadro clínico dudoso, o bien un fracaso terapéutico, es importante corroborar por medio del EEG, lo que repercutirá en el manejo oportuno y el buen pronóstico del paciente. Los fármacos de primera elección para esta patología son la carbamazepina y la oxcarbazepina, aunque también se acepta que los

anticonvulsivantes clásicos son efectivos, principalmente el ácido valproico, el fenobarbital o la difenilhidantoína.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gastaud H. Bening epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, editors. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. 2nd ed. London: John Libbey; 1992: 201-217.
2. Cavazzuti GB, Cappella L, Nalin A. Longitudinal study of epileptiform EEG patterns in normal children. *Epilepsia*. 1980; 21 (1): 43-55.
3. Kellaway P. The incidence, significance, and natural history of spike foci in children. In: Henry CE, ed. *Current Clinical Neurophysiology. Update on EEG and evoked potentials*. New York: Elsevier/North Holland; 1980: 151-175.
4. Alvarez N, Lombroso CT, Medina C, Cantlon B. Paroxysmal spike and wave activity in drowsiness in young children: its relationship to febrile convulsions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1983; 56 (5): 406-4013.
5. Gaona V. Epilepsia idiopática occipital de la niñez tipo Gastaut. *Rev Neurol*. 2001; 34 (1): 7-18.