

Epilepsia occipital idiopática de la infancia

S. Ballesteros García, B. Otero Martínez, L. Lagunilla Herrero, C. Fernández Zurita, C. Pérez Méndez y G. Solís Sánchez

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

(An Esp Pediatr 2001; 54: 340-345)

Objetivo

Describir las características clínicas y electroencefalográficas y el pronóstico de los niños diagnosticados en nuestro hospital de epilepsia occipital idiopática de la infancia.

Métodos

Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los niños diagnosticados de epilepsia occipital idiopática en los últimos 10 años con descripción de su semiología clínica, características electroencefalográficas y estudios de neuroimagen. Evolución de los pacientes seguidos un mínimo de 5 años.

Resultados

De un total de 10 niños estudiados, dos presentaron epilepsia occipital idiopática tipo I (Gastaut), seis tipo II (Panayiotopoulos) y dos formas intermedias. Los pacientes tipo I presentaron crisis diurnas con síntomas visuales: alucinaciones y amaurosis; seguidas de crisis parciales complejas motoras versivas con generalización secundaria. Comenzaron en la infancia tardía y persistieron en la adolescencia al retirar la medicación. Los pacientes con la tipo II presentaron crisis nocturnas con desviación oculocefálica, alteración del nivel de conciencia e hipotonía seguidas de vómitos y movimientos hemiclónicos o generalización tonicoclónica. En 5 de los 10 niños la primera crisis fue en forma de estado de mal epiléptico. La edad de inicio fue entre 1 y 4 años. Los estudios de neuroimagen resultaron normales en todos los pacientes. Los registros electroencefalográficos presentaron una actividad de fondo normal con punta onda lenta occipital que se atenúa o desaparece con la apertura ocular.

Conclusiones

Nuestros hallazgos tanto clínicos como electroencefalográficos son similares a los de otros autores. Destaca la forma de presentación como estado de mal epiléptico de la epilepsia occipital idiopática tipo II que puede confundirse con otras urgencias neurológicas, pudiendo clarificar el diagnóstico la realización de un electroencefalograma (EEG). La semiología crítica de la tipo II puede solaparse con migraña con aura. A pesar de denominarse benigna, la

epilepsia occipital idiopática tipo I puede presentar problemas de aprendizaje y continuar presentando crisis en la adolescencia.

Palabras clave:

Epilepsia parcial idiopática. Paroxismos occipitales. Estado de mal epiléptico.

IDIOPATHIC CHILDHOOD OCCIPITAL EPILEPSY

Objective

To describe the clinical and electroencephalographic (EEG) features, as well as the outcome of children diagnosed with idiopathic childhood occipital epilepsy (COE) in our hospital.

Methods

A retrospective review of the clinical records of children diagnosed with COE in the previous 10 years was carried out with description of clinical and EEG features and neuroimaging studies. The outcome of patients followed-up for at least 5 years was also reviewed.

Results

Ten children were studied: two with type I (Gastaut) COE, six with type II (Panayiotopoulos) COE, and two with intermediate forms of the disorder. Patients with type I COE suffered daytime seizures with visual symptoms (hallucinations and amaurosis) followed by versive motor partial complex seizures with secondary generalized seizures. Age of onset was late childhood and the seizures reappeared in adolescence when therapy was discontinued. Patients with type II COE had nocturnal seizures consisting of tonic deviation of the head and eyes, some degree of disturbance of consciousness and hypotony followed by vomiting and hemiclonic movements or generalized tonic-clonic seizures. In five children, the first presenting symptom was status epilepticus. In all patients the age of onset was between 1 and 4 years. The results of neuroimaging studies were normal. EEG records showed normal baseline activity with slow wave spikes in the

Correspondencia: Dra. S. Ballesteros García.
Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes.
Cabueñes, s/n. 33394 Gijón.
Correo electrónico: gsolis@las.es

Recibido en marzo de 2000.
Aceptado para su publicación en febrero de 2001.

occipital region that disappeared or were reduced by eye opening.

Conclusions

Our clinical and EEG findings are similar to those of other published studies. Type II COE frequently presents as status epilepticus and can be confused with other neurologic emergencies. Ictal EEG is useful to clarify the diagnosis. In type II COE, ictal symptomatology may overlap with migraine with aura. Although designated benign, patients with type I COE may develop learning problems and continue to have seizures throughout childhood.

Key words:

Idiopathic partial epilepsy. Occipital paroxysms. Status epilepticus.

INTRODUCCIÓN

En la actual clasificación internacional sobre epilepsias y síndromes epilépticos se incluye un grupo formado por las epilepsias parciales idiopáticas de la infancia. Dentro de este grupo se encuentra la epilepsia occipital idiopática de la infancia, en la que en la actualidad se consideran dos formas fundamentales: la tipo I descrita por Gastaut y la tipo II descrita por Panayiotopoulos¹⁻⁴.

Gastaut definió la tipo I como epilepsia de la infancia con paroxismos occipitales. La edad de inicio es en la infancia tardía, normalmente alrededor de los 8 años. Las crisis se inician en vigilia con síntomas visuales: alucinaciones elementales (círculos de colores, fosfenos), visión borrosa, amaurosis transitoria, ilusiones y alucinaciones complejas, todo ello sin afectación de conciencia. A continuación se sigue de afectación motora focal de tipo crisis hemiclónica, como forma más frecuente, aunque pueden presentarse otras formas como convulsiones parciales complejas o crisis tonicoclónicas generalizadas; en raros casos se observan automatismos o crisis adversivas. La afectación visual puede presentarse de forma aislada sin componente motor posterior. Las convulsiones suelen ser múltiples y frecuentes, más que en el tipo II. Durante la crisis, y sobre todo en el período postictal, aproximadamente en un tercio de los casos se produce cefalea y, en ocasiones, malestar abdominal^{2,5}.

Panayiotopoulos definió el tipo II como epilepsia occipital nocturna benigna de la infancia. Se inician a una edad más precoz que las de tipo I, alrededor de los 5 años.

La crisis se inicia casi siempre durante el sueño, con una desviación tónica (a veces clónica) oculocefálica, y síntomas autonómicos, sobre todo vómitos (ictus emeticus), con alteración frecuente del nivel de conciencia. En ocasiones se refieren síntomas visuales como visión borrosa o alucinaciones elementales, que no son característicos ni frecuentes en este tipo de crisis. Asimismo, puede progresar a crisis clónicas unilaterales y con más frecuencia a convulsiones tonicoclónicas generalizadas^{1-2,6}.

Se han encontrado antecedentes en familiares de primer grado de epilepsia parcial idiopática entre el 7 y el

40 % de los casos. A su vez, en la tipo I existe historia de migraña familiar con relativa frecuencia, y en la tipo II antecedentes personales o familiares de convulsiones febriles (16-30 %) ³⁻⁴.

El electroencefalograma (EEG) presenta en ambos tipos las mismas características, con una actividad basal normal y una actividad focal o bilateral paroxística de puntas ondas occipitales, que se reducen o bloquean con la apertura ocular y la fijación de la mirada⁷.

Las alteraciones electroencefalográficas pueden no estar presentes, sobre todo en niños más pequeños, en los que las anomalías pueden ser poco evidentes o inconsistentes. En su evolución pueden coexistir o predominar paroxismos centrotemporales o parietales. El registro electroencefalográfico puede continuar presentando morfología característica de forma persistente durante más tiempo que los síntomas y precisar mayor período de tiempo para su normalización. La persistencia de un registro patológico o sus características no implican un peor pronóstico evolutivo de las crisis. Se han descrito escasos registros críticos de vómitos y desviación ocular durante el sueño².

El objetivo del estudio es la descripción clínica y electroencefalográfica de los niños seguidos en nuestro hospital con este tipo de epilepsia, así como su evolución y pronóstico a largo plazo.

MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio abarca un período de 10 años de los pacientes seguidos en nuestra consulta de neurología pediátrica en un hospital comarcal de segundo nivel. Se estudian un total de 10 pacientes con epilepsia occipital idiopática, 6 niños y 4 niñas. Se valoraron el desarrollo psicomotor, la exploración neurológica y los estudios de neuroimagen (tomografía computarizada [TC] craneal y resonancia magnética [RM] encefálica) realizados a todos los pacientes.

Se realizaron EEG seriados en vigilia y sueño de todos los niños.

Los pacientes fueron sometidos a revisiones periódicas tanto clínica como electroencefalográficamente, con un promedio de seguimiento desde el inicio de las crisis de 5 años.

RESULTADOS

De los 10 niños estudiados, 2 casos presentaron epilepsia occipital idiopática tipo I de Gastaut. La tipo II de Panayiotopoulos se diagnosticó en 6 casos. Los 2 pacientes restantes presentaron cuadros con características solapadas entre ambos tipos. En la tabla 1 se expone la edad de inicio de las crisis y las características clínicas y electroencefalográficas de los pacientes.

La tipo I se observó en un niño y una niña (casos 1 y 2), con inicio en la infancia tardía (9 y 7 años, respectivamente). Las crisis fueron de aparición diurna, de corta duración, con varios episodios al año, y en uno de ellos "se-

TABLA 1. Características clínicas y electroencefalográficas de los pacientes

	Caso n.º									
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Tipo de epilepsia*	I	I	M	M	I	I	I	I	I	I
Edad de aparición de la primera crisis (años)	9	7	3	9	3	4	1	1	3	1
Crisis nocturnas prolongadas	-	-	+	+	+	+	+	+	+	+
Crisis diurnas breves	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-
Hipotonía-hiporreactividad	-	-	+	+	+	+	+	+	+	+
Desviación oculocefálica	-	-	+	+	+	+	+	+	+	+
Vómitos	-	+	+	+	+	+	-	-	+	+
Crisis hemiclónicas	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+
Alucinaciones visuales simples	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-
Amaurosis	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-
Cefalea frontal breve	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-
Progresión a otras crisis	+	+	+	-	-	+	-	-	-	-
Paroxismos occipitales	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Paroxismos centrales, parietales o frontales	-	-	+	-	+	-	+	+	+	-

*I: tipo I o de Gastaut; M: formas mixtas; II: tipo II o de Panayiotopoulos. (+): presente; (-): ausente.

ries" de numerosas auras visuales en cortos espacios de tiempo. Se iniciaron con síntomas visuales: alucinaciones visuales simples y amaurosis, y en escasas ocasiones breves cefaleas frontales. Algunas crisis tuvieron un componente entrético y, otras, fenómenos motores hemiclónicos. Numerosos episodios en ambos niños finalizaron con una crisis parcial motora compleja versiva, y asimismo generalizaciones convulsivas. El EEG registró paroxismos occipitales continuos en vigilia que se fragmentaban y disminuían de frecuencia en el sueño y que se bloqueaban o inhibían con la apertura ocular. El tratamiento se inició con carbamacepina, y fue preciso el uso de otros antiepilépticos en uno de los casos ante la resistencia de las crisis. La evolución de los 2 pacientes fue similar, presentando crisis durante la adolescencia y recurriendo éstas al intentar suspender la medicación. Uno de los 2 pacientes presentó problemas en el rendimiento escolar, por trastornos específicos de aprendizaje junto con otros factores.

Presentaron epilepsia occipital idiopática tipo II 6 pacientes, 4 niños y 2 niñas (casos 5 a 10). La edad de presentación de la primera crisis fue más precoz que en el tipo I, con unos límites de 1 y 4 años. Las crisis fueron prolongadas, con inicio durante el sueño, y comenzaban con desviación oculocefálica e hipotonía y alteración del nivel de conciencia. Se acompañaban de vómitos de repetición en 4 casos. La forma más frecuente de progresión de las crisis (4 casos) consistió en la presentación de movimientos hemiclónicos, en 1 caso con generalización tonicoclónica. Dos de los pacientes presentaban disartria y ruidos guturales con clonías linguales. El período

poscrítico, en todos los casos, consistió en somnolencia, siempre sin cefalea. En 5 niños la primera crisis se presentó como estado de mal epiléptico. En 2 casos se realizó en urgencias una TC craneal y punción lumbar para descartar otras urgencias neurológicas. El EEG presentaba una actividad de fondo normal con punta-onda lenta regular en región occipital. En uno de los casos se registraba punta-onda en todo el hemisferio derecho y en otros dos se observaba también en la región temporal. El registro se atenúa o desaparece con la apertura ocular. Se instauró tratamiento en 4 niños con carbamacepina y en los otros 2 casos se realizó seguimiento sin tratamiento farmacológico. Las crisis se presentaron de forma aislada, sin recurrencias durante el período de estudio en 4 niños. En los otros 2 casos se repitieron varias crisis al año o al intentar suspender la medicación.

Los 2 pacientes que completan la serie presentaron características de ambos tipos de epilepsia occipital idiopática y ambas eran niñas, en las que la edad de inicio fue en una de ellas a los 4 años, y a los 9 en la otra. Presentan ambos tipos de crisis, prolongadas y durante el sueño unas y diurnas de corta duración otras. Las crisis nocturnas se presentan con desviación oculocefálica, hipotonía, pérdida de conciencia y vómitos, con generalización posterior, en un caso en forma de estado de mal epiléptico. También en ocasiones aparecían clonías focales de miembros superiores. Las crisis diurnas se inician con amaurosis, alucinaciones visuales simples (lucécitas y figuras coloradas) y cefalea frontal, y se continúan en algunas ocasiones con convulsiones tonicoclónicas generalizadas y en otras con mirada fija no desviada con desconexión total o parcial. En ocasiones, se presentan sólo con alteraciones visuales. No se registraron síntomas o signos poscríticos ni déficit neurológicos. El EEG presenta paroxismos occipitales continuos en vigilia que se fragmentan y disminuyen en frecuencia durante el sueño o difunden en pequeños brotes breves (figs. 1 y 2). Se instauró tratamiento anticonvulsivante en ambos casos con carbamacepina en concentraciones adecuadas. En un principio las crisis se repitieron, y asimismo cuando se intentaron retirar los fármacos, y persistieron durante la adolescencia. Al igual que en uno de los casos de epilepsia occipital idiopática tipo I, una de las niñas presentaba problemas de aprendizaje, con fracaso escolar.

En toda la serie, sólo en uno de los pacientes se encontraron antecedentes de epilepsia (no idiopática) en la familia. En ninguno de los casos existían antecedentes personales de convulsión febril.

DISCUSIÓN

A pesar de tratarse de una serie reducida, se distinguen en la misma los dos tipos de epilepsia occipital idiopática de la infancia, descritos por Gastaut y Panayiotopoulos, junto con otro grupo formado por características de ambos¹⁻⁴.

Figura 1. Episodios repetidos breves con paroxismos occipitales, en los que se registran descargas críticas subclínicas.

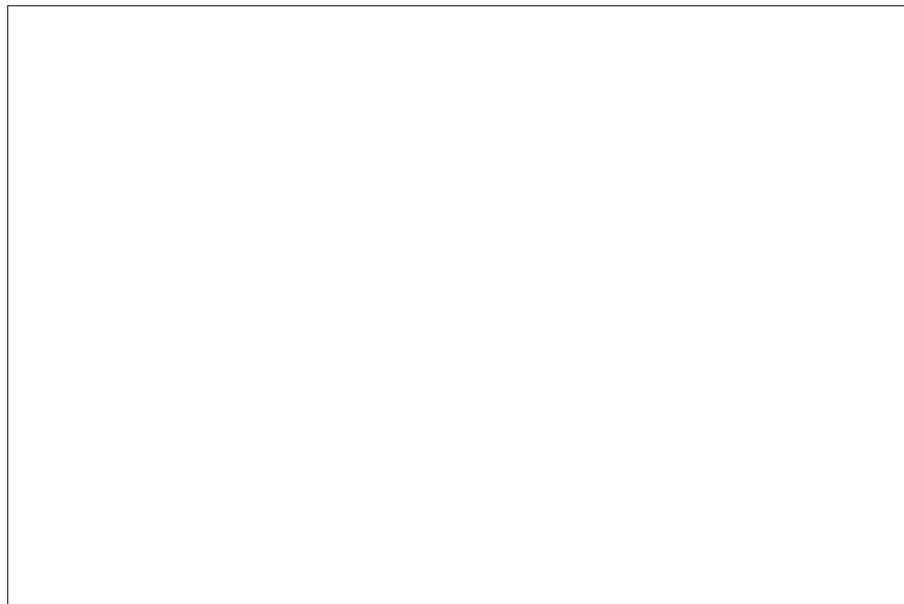
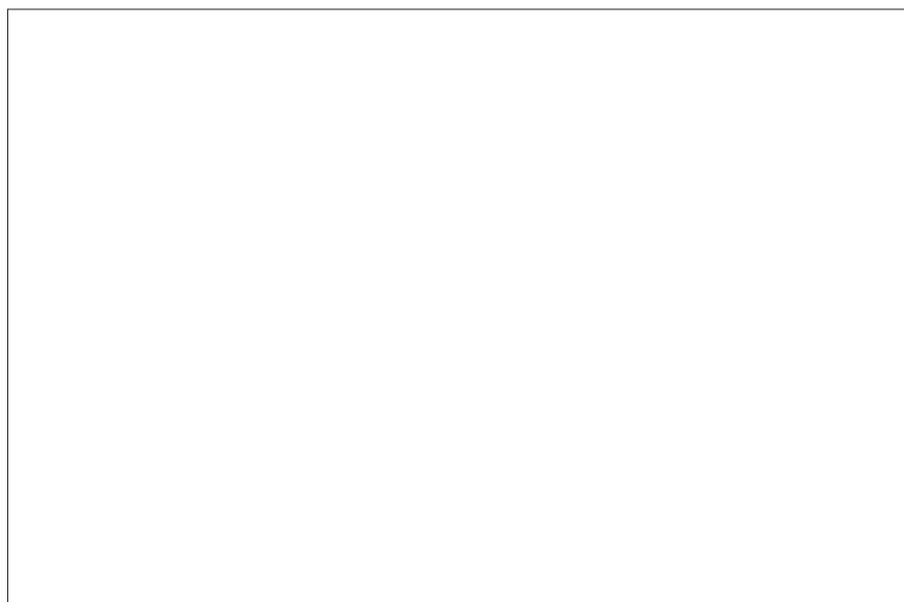


Figura 2. Registro de paroxismos occipitales regulares continuos en vigilia que se fragmentan y disminuyen de frecuencia en sueño.



El grupo con sintomatología tipo Panayiotopoulos se distingue de otras series por ser más frecuente en niños que en niñas, aunque sí cumplía la edad de inicio en la infancia precoz.

Así mismo en nuestra serie el inicio de las formas tipo Panayiotopoulos, se produjo en forma de estado convulsivo en 4 pacientes (66,6%), lo cual exigió el diagnóstico diferencial con otras urgencias neurológicas, de ahí la importancia de su identificación precoz electroencefalográfica para clarificar el diagnóstico. Cuando la edad de inicio del cuadro es muy precoz, la identificación de los paroxismos occipitales en el registro electroencefalográfico puede ser poco evidente o inconstante, siendo más difícil el diagnóstico diferencial^{2,6}.

Otra forma de inicio ocurrida en nuestra serie, con cefalea prolongada, requiere realizar el diagnóstico diferencial de migraña con aura, la cual puede confundirse con la semiología crítica de la epilepsia occipital idiopática o incluso pueden solaparse ambas. Este tipo de presentación se presentó en los 2 pacientes con características de ambas formas de epilepsia⁸⁻¹⁰.

En el seguimiento evolutivo de los pacientes durante al menos 5 años, se comprobó la benignidad de este tipo de epilepsia. Se presentaban pocas crisis al año o incluso consistían en episodios aislados, que cesaron con la medicación anticonvulsiva (carbamacepina en la mayoría de los casos) o sin medicación, y eran autolimitadas en el tiempo³.



Figura 3. EEG evolutivos. Actividad delta amplia en las regiones posteriores del hemisferio derecho, 24 h después de un estado de mal epiléptico. Un mes después, puntas en la región parietotemporal derecha, con difusión contralateral. Al año, los paroxismos se configuran como punta-onda lenta regular de amplio voltaje, con expresión máxima en la región temporooccipital y difusión a la región centrotemporal.

Las formas de Gastaut presentan en nuestra serie una evolución con peor pronóstico que las del tipo II, al igual que en otros autores. Las crisis son frecuentes y persisten tras la adolescencia, recurriendo las mismas en el intento de suspender la medicación. En uno de los 2 casos se asocian trastornos en el aprendizaje acompañado de fracaso escolar¹¹.

El estudio electroencefalográfico típico de paroxismos occipitales que se bloquean con la apertura ocular o la fijación de la mirada se observó en 8 de los 10 pacientes, basándose el diagnóstico en los otros 2 casos en las características clínicas. En un elevado porcentaje de casos se documentaron también paroxismos centrotemporales y parietales en su evolución⁷ (fig. 3).

Los estudios de neuroimagen realizados en todos los niños fueron normales, así como su exploración neurológica y su desarrollo mental y psicomotor (exceptuando los 2 casos mencionados previamente con dificultades de aprendizaje), como corresponde con este tipo de epilepsias benignas de la infancia^{3,12}.

Puesto que el diagnóstico de epilepsia occipital idiopática es de exclusión (dado que una epilepsia occipital criptogénica o sintomática puede cursar con la misma evolución clínica-EEG), se recomienda la realización de estudios de neuroimagen (preferiblemente RM), en todos los casos de epilepsia occipital¹³.

No parece existir controversia en la bibliografía sobre la conveniencia de establecer farmacoterapia antiepiléptica, de duración variable según la evolución, en la tipo I. En lo que se refiere en la tipo II, el propio Panayiotopoulos se declara no partidario del tratamiento sistemático, dada la buena evolución espontánea de este tipo de epilepsia¹².

Las características tanto clínicas como electroencefalográficas obtenidas en nuestra serie son similares a las des-

critas por otros autores. La presentación en forma de estado de mal epiléptico de la tipo II fue la más frecuente en nuestra serie, y precisó la realización de un EEG precoz para su identificación.

La semiología crítica de la tipo I puede solaparse con la de la migraña con aura y requiere el diagnóstico diferencial con ésta.

El diagnóstico diferencial debe realizarse también con el síndrome de Gobbi (epilepsia, calcificaciones cerebrales occipitales y enfermedad celíaca), enfermedad de Sturge-Weber con o sin angioma facial, malformaciones cerebrovasculares, migraña basilar, enfermedad de Lafora y MELAS.

En la evolución de los pacientes con epilepsia occipital idiopática tipo I, a pesar de su benignidad, se apreciaron problemas de aprendizaje, así como de comportamiento, probablemente condicionados por este tipo de epilepsia y crisis de forma continuada durante la adolescencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Panayiotopoulos CP. Benign nocturnal childhood occipital epilepsy: a new syndrome with nocturnal seizures, tonic deviation of the eyes, and vomiting. *J Child Neurol* 1989; 4: 43-48.
2. Caraballo RH, Cersosimo RO, Medina CS, Tenenbaum S, Fejerman N. Epilepsias parciales idiopáticas con paroxismos occipitales. *Rev Neurol* 1997; 25: 1052-1058.
3. Ferrie CD, Beaumanoir A, Guerrini R, Kivity S, Vigeveno F, Takaishi Y et al. Early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997; 38: 285-293.
4. Van den Hout EM, Van der Meij W, Wieneke GH, Van Huffelen AC, Van Nieuwenhuizen. Seizure semiology of occipital lobe epilepsy in children. *Epilepsia* 1997; 38: 1188-1191.
5. Gastaut H, Zifkin B, Anderman F, Lugaresi E. Benign epilepsy of childhood with occipital spike and wave complexes. *Migraine and epilepsy*. Boston: Butterworths, 1987: 37-81.

6. Panayiotopoulos CP. Bening childhood epilepsy with occipital paroxysms: a 15 year prospective study. *Ann Neurol* 1989; 26: 51-56.
7. Guerrini R, Belmonte A, Veggiotti P, Mattia D, Bonanni P. Delayed appearance of interictal EEG abnormalities in early onset childhood epilepsy with occipital paroxysms. *Brain Dev* 1997; 19: 343-346.
8. Camfield RR, Metrakos K, Anderman F. Basilar migraine, seizures, and severe epileptiform EEG abnormalities. A relative benign syndrome in adolescents. *Neurology* 1978; 28: 584-588.
9. Panayiotopoulos CP, Ahmed Sharoqi I, Agathonikou A. Occipital seizures imitating migraine aura. *J Royal Soc Med* 1997; 90: 255-257.
10. Anderman F, Zifkin B. The benign occipital epilepsies of childhood: an overview of the idiopathic syndromes and of the relationship to migraine. *Epilepsia* 1998; 39 (Suppl. 4): S9-S23.
11. Destina Yalcin A, Hulki Forta AK. Childhood occipital epilepsy: seizure manifestations and electroencephalographic features. *Brain Dev* 1997; 19: 408-413.
12. Panayiotopoulos CP. Early-onset benign childhood occipital seizure susceptibility syndrome: a syndrome to recognize. *Epilepsia* 1999; 40: 621-630.
13. Kuzniecky R, Gilliam F, Morawetz R, Faught E, Palmer CH, Black L. Occipital lobe developmental malformations and epilepsy: clinical spectrum, treatment, and outcome. *Epilepsia* 1997; 38: 175-181.

Fe de errores

En el artículo de M.C. Benedito Monleón et al titulado "Secuelas psicológicas de los supervivientes a largo plazo de cáncer" (*An Esp Pediatr* 2000; 53: 553-560), por error, la Dra. M.C. Benedito Monleón figuraba adscrita a la Unidad de Oncología Pediátrica y no pertenece a este servicio. Asimismo se produjo un error en el título del artículo. A continuación pasamos a reproducirlo tal como debió publicarse en su momento: "Secuelas psicológicas de los supervivientes a largo plazo de cáncer pediátrico".