



Iatreia

ISSN: 0121-0793

revistaiatreia@udea.edu.co

Universidad de Antioquia

Colombia

Carrizosa Moog, Jaime; Castaño Parra, Andrés
¿Migraña o epilepsia? Cómo identificar y diferenciar las epilepsias occipitales
Iatreia, vol. 18, núm. 2, junio, 2005, pp. 209-217
Universidad de Antioquia
Medellín, Colombia

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180513851008>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

¿Migraña o epilepsia? Cómo identificar y diferenciar las epilepsias occipitales

JAIME CARRIZOSA MOOG¹, ANDRÉS CASTAÑO PARRA²

RESUMEN

Las epilepsias focales idiopáticas de la infancia constituyen el 30-35% de todas las epilepsias en el rango de edad de 2 a 10 años. La más frecuente de todas es la epilepsia benigna de la infancia con espigas centrotemporales, denominada también Rolándica. En segundo lugar se encuentran las epilepsias occipitales que, aunque son relativamente infrecuentes, se deben conocer para hacer el diagnóstico y diferenciarlas de otras entidades más frecuentes como la migraña con aura.

Entre las epilepsias occipitales se deben diferenciar las formas "sintomáticas" (que tienen causas conocidas) de las idiopáticas (genéticas). En las primeras se logra demostrar una lesión estructural en el sistema nervioso central (SNC) que puede explicar la epilepsia. Las epilepsias idiopáticas occipitales benignas de la infancia se dividen de acuerdo con la edad de inicio, el cual puede ser temprano, conocida también como tipo Panayiotopoulos, o tardío, también denominada tipo Gastaut. Hay una tercera forma de epilepsia idiopática aún no aceptada por muchos autores, la cual es una combinación de las dos anteriores, con un patrón electroencefalográfico específico.

La migraña con aura presenta algunas características que permiten al clínico diferenciarla de las epilepsias occipitales.

.....
¹ Neurólogo Infantil, Profesor Auxiliar, Departamento de Pediatría y Puericultura, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

² Residente de segundo año Neurología U. de A.

Correspondencia: Jaime Carrizosa Moog

Dirección electrónica: carrisoza@epm.net.co

Recibido: 18 de agosto de 2004

Aceptado: 26 de abril de 2005

PALABRAS CLAVE

EPILEPSIA CENTROTEMPORAL (ROLÁNDICA)
EPILEPSIA IDIOPÁTICA
EPILEPSIA SINTOMÁTICA
MIGRAÑA CON AURA

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de la epilepsia occipital (EO) la hizo Gastaut en 1982,¹ al referirse a una población especial de pacientes que reunía características clínicas y electroencefalográficas (EEG) similares, con un adecuado control de las crisis y buen pronóstico. Posteriormente, Panayiotopoulos y colaboradores, describieron en 1989 una serie de pacientes² con EO que tenían características particulares en su sintomatología y EEG, lo que en 1999 permitiría a la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) clasificarla como un grupo independiente.³

En la actualidad se le da mayor importancia a la EO, pues se ha encontrado que es una causa habitual de epilepsia idiopática en la niñez, y que ocupa el segundo lugar en frecuencia, luego de la epilepsia Rolándica o centrot temporal.⁴

Es importante resaltar que las epilepsias mencionadas tienen un curso benigno,⁵ lo que las diferencia de otros síndromes epilépticos de la infancia, como por ejemplo el síndrome de West o el de Lennox-Gastaut que generalmente presentan un pronóstico desolador.

A continuación se describirán los diferentes tipos de epilepsias occipitales idiopáticas y sintomáticas y sus respectivos diagnósticos diferenciales. La tabla N° 1 presenta un panorama general de estas epilepsias.

Tabla N° 1
EPILEPSIAS OCCIPITALES

EPILEPSIAS OCCIPITALES IDIOPÁTICAS

No se relacionan con anomalías estructurales cerebrales

1. Epilepsia occipital benigna temprana (tipo Panayiotopoulos) (EOBT-P)
2. Epilepsia occipital benigna tardía (tipo Gastaut) (EOBT-G)
3. Epilepsia occipital fotosensitiva

EPILEPSIAS OCCIPITALES SINTOMÁTICAS

Se asocian a malformaciones del desarrollo cortical

1. Displasia cortical occipital
2. Heterotopia periventricular occipital
- Heterotopia subcortical en banda
3. Polimicrogiria
4. Epilepsias mioclónicas progresivas
5. Enfermedades mitocondriales

1. EPILEPSIAS OCCIPITALES IDIOPÁTICAS

1.1. EPILEPSIA OCCIPITAL BENIGNA TEMPRANA O TIPO PANAYIOTOPOULOS (EOBT-P)

Esta entidad se clasifica dentro del grupo de las epilepsias focales de la infancia y ocupa el segundo lugar en frecuencia después de la epilepsia benigna de la infancia con espigas centrot temporales o Rolándica;⁴ sus respectivas frecuencias son del 10% y 23%. La EOBT-P puede ser la más frecuente si solo se tiene en cuenta el grupo de niños en edad preescolar;⁶ se caracteriza por su edad de inicio que va desde los 2 hasta los 8 años de vida, con un promedio de edad de aparición hacia los 5 años. Caraballo y cols. describen una serie de 74 pacientes, en los que encuentran un antecedente familiar de epilepsia en el 30% de los casos, un 12% de convulsiones febriles y ningún antecedente de migraña.⁶

A pesar de que su inicio es en el lóbulo occipital, solo el 3% cursan con síntomas visuales. Las crisis aparecen principalmente al comienzo o al final de la noche; lo usual es que el niño se despierte agitado, con versión cefálica y ocular lateral en el 98% de los casos; su estado de conciencia se ve comprometido desde el principio, pero no necesariamente va a estar inconsciente, más bien se lo va a encontrar muy poco reactivo al llamado de la madre, mirando con extrañeza a su alrededor.⁷

El vómito ictal y otros síntomas autonómicos como hipersalivación, palidez y sudación, son característicos de esta entidad; aparecen entre el 44 y el 100% de los casos, y son infrecuentes en los otros tipos de epilepsia, en los cuales se pueden encontrar pero en el período postictal. Estas manifestaciones se explican por el inicio del foco convulsivo por debajo de la cisura calcarina, con posterior propagación hacia estructuras límbicas.

Una tercera parte de los pacientes solo presentan una convulsión, por lo que estos casos deben denominarse convulsiones focales benignas y no epilepsia por ser crisis únicas y no cumplir con el criterio de recurrencia; un 5 a 10% de los pacientes pueden llegar a tener entre 10 y 20 crisis; los restantes presentan en promedio tres crisis.⁸

Se debe tener en cuenta que en el 30% de los pacientes las crisis tienen una duración mayor de 30 minutos por lo que se las incluye en la definición de estatus epiléptico.⁹

Lo característico es la desaparición de las crisis 1 ó 2 años después de su comienzo; es una evolución mucho más benigna que la de la epilepsia occipital de inicio tardío o tipo Gastaut.

Panayiotopoulos ha establecido unos criterios específicos para el diagnóstico de esta entidad.

1. Episodios breves o prolongados, caracterizados por vómito ictal, desviación ocular con o sin generalización secundaria.
2. Edad de inicio entre los 2 y los 8 años.
3. Neurodesarrollo normal previo al comienzo de la epilepsia.
4. Neuroimágenes normales.
5. EEG con ritmo de fondo normal, excepto para el período postictal o EEG con foco epileptiforme en la región occipital que cambia con la edad y el tiempo hacia la región frontal o la centroparietotemporal.
6. Remisión antes de los 12 años.

Los hallazgos al EEG también son característicos, aunque están presentes en solo 10 a 30% de los pacientes: presentan ondas de gran amplitud y ondas lentas en la región occipital, que aparecen cuando el niño tiene los ojos cerrados, ya sea dormido o somnoliento, es decir, al suprimir la fijación de la visión central (Figura N° 1).

Inicialmente se pensaba que estas espigas occipitales eran específicas del síndrome, pero estudios posteriores han demostrado que los hallazgos en el EEG son dinámicos y cambian de ubicación según aumenta la edad del niño. Así, entre los 2 y 5 años se pueden encontrar en el EEG focos occipitales; entre los 4 y 7 años pueden aparecer, además, focos frontopolares; posteriormente, a la edad de 5-10 años, se pueden encontrar focos centroparietotemporales.

Se han descrito también otros patrones electroencefalográficos, como por ejemplo, el patrón generalizado de descargas de espiga-onda, rítmico y sostenido, que aparece alrededor de los 4 años, pero usualmente es reemplazado después por espigas frontopolares o centroparietotemporales. Otro patrón es el no paroxístico, que tiene

Usualmente la remisión de las crisis ocurre entre 1 y 2 años después de la primera y solo un 5 a 10% desarrollan epilepsia Rolándica.¹¹ El riesgo de recurrencia en la edad adulta es únicamente del 1-2% y el pronóstico es óptimo.

El EEG basal puede ser normal o revelar paroxismos de punta-onda en la región occipital estando el paciente con los párpados cerrados y que se bloquean con la apertura ocular, similar a lo que ocurre con las formas tempranas. Hay un tercer grupo propuesto por Caraballo,⁶ en el que se han encontrado espigas occipitales y rolándicas de manera independiente, lo que pudiese sugerir que se trata de un cuadro clínico-electroencefalográfico que reúne características de dos de los grandes síndromes epilépticos parciales de la infancia, pero no se lo ha aceptado aún como un grupo aparte.

A continuación se describen algunas características que ayudan a diferenciar la epilepsia occipital tardía de la migraña con aura.

- **EOBT-G:** las alucinaciones visuales son frecuentes, casi diarias en algunos de los casos; su dura-

ción promedio es desde segundos hasta tres minutos, lo más frecuente es que el paciente refiera ver “cientos de bolas brillantes” que se mueven horizontalmente dentro del campo visual. Generalmente comienzan en el mismo hemisferio, pueden continuar con pérdida de contacto con el medio o con convulsiones tónico-clónico generalizadas. La cefalea postictal rara vez es pulsátil ni intensa; además, el EEG interictal puede ayudar en el diagnóstico.

- **MIGRAÑA CON AURA:** las alucinaciones visuales suelen durar en promedio 20-30 minutos. Son generalmente líneas blancas y negras, con un patrón en zig-zag; los colores no son la forma de presentación habitual y si ocurren lo hacen en la periferia del campo visual; puede haber cambio del hemisferio inicial de los síntomas visuales. La cefalea que sigue usualmente es pulsátil, de moderada a intensa y se asocia a vómito y fotofobia.^{12,13} (Tabla Nº 2)

Tabla Nº 2
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE MIGRAÑA CON AURA Y EPILEPSIA OCCIPITAL

	MIGRAÑA CON AURA	EPILEPSIA OCCIPITAL
CARACTERÍSTICAS DE LAS ALUCINACIONES VISUALES		
FORMA	Patrón en zig-zag. Aumentan gradualmente.	Imágenes visuales estereotipadas circulares o esféricas, complejas, brillantes, que cambian de tamaño. Amaurosis.
COLOR	Usualmente blanco y negro, titilantes. ¹⁵	Multicolores “bolas de colores”.
DURACIÓN	Entre 20 y 30 minutos.	Desde segundos hasta 3 minutos.
UBICACIÓN EN EL CAMPO VISUAL	Imágenes en el campo central. Se pueden acompañar de escotoma central.	Imágenes en la periferia.
FRECUENCIA	Rara vez son diarias.	Variable. Usualmente más frecuentes que en la migraña.
LOCALIZACIÓN	Hay síntomas alternantes en ambos hemisferios.	Tienen el mismo hemisferio de comienzo y el mismo patrón de progreso.
OTRAS CARACTERÍSTICAS		
CEFALEA POSTICTAL	Pulsátil, de moderada a intensa.	Rara vez es intensa y pulsátil.
OTROS SÍNTOMAS		Versión cefálica ictal. Náuseas, vómito. Progresión a crisis parciales o generalizadas.
EEG INTERICTAL	Normal	Espigas occipitales o centrotemporales, pero puede ser normal.

1.3. OTRAS EPILEPSIAS OCCIPITALES IDIOPÁTICAS

1.3.1. EPILEPSIA OCCIPITAL FOTOSENSITIVA

Se trata de una epilepsia refleja, es decir, que puede ser inducida por estímulos externos tales como la televisión o los videojuegos. Por lo general aparece entre los 5 y 17 años y lo que el paciente experimenta son principalmente alucinaciones visuales, circulares, multicolores, aunque también puede experimentar episodios de ceguera transitoria. Este cuadro clínico es seguido de desviación conjugada de la mirada, malestar abdominal, vómito y cefalea, que pueden durar de 2 a 5 minutos hasta incluso 2 horas. Todo esto sugiere que el foco epileptogénico es occipital, pero que rápidamente se disemina a otras regiones como el lóbulo temporal.

El EEG con fotoestimulación o espontáneo muestra espigas occipitales, pero como en los casos anteriores también puede coexistir con espigas centroparietotemporales.

No se sabe mucho sobre el pronóstico; muchos de los pacientes solo presentan 1 o 2 convulsiones; sin embargo, otros no remiten y es necesario iniciar tratamiento anticonvulsivante, idealmente con valproato, al igual que evitar las situaciones que desencadenen las crisis.

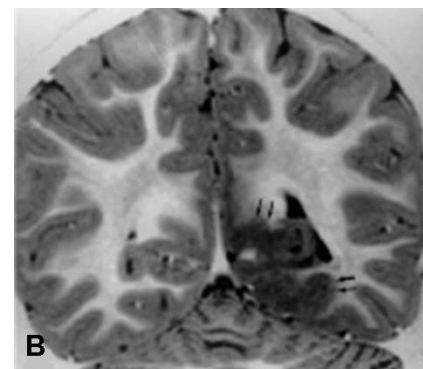
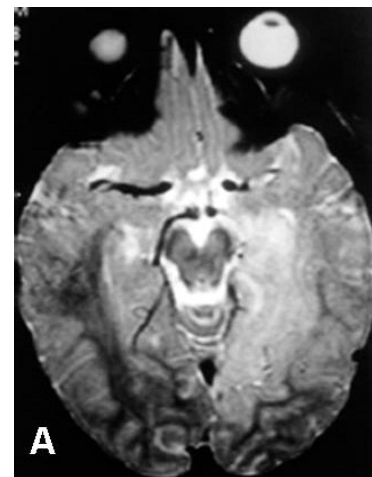
2. EPILEPSIAS OCCIPITALES SINTOMÁTICAS

Estas epilepsias están asociadas a lesiones estructurales en la región occipital, las cuales usualmente comprometen la corteza cerebral y se demuestran por medio de neuroimágenes. Las más importantes son las siguientes:¹⁴

MALFORMACIONES DEL DESARROLLO CORTICAL

2.1. DISPLASIA CORTICAL OCCIPITAL: usualmente comienza en las primeras dos décadas de la vida y se manifiesta como una epilepsia intratable refractaria a múltiples antiepilépticos. En las imágenes por resonancia magnética (IRM) las lesiones pueden ser pasadas por alto, ya que la morfología de los giros de la corteza occipital es compleja. Se puede encontrar mala delineación de la corteza, con engrosamiento de tipo focal¹⁵ (Figura N° 2). El tratamiento es quirúrgico, usualmente con buenos resultados.

Figura N° 2
DISPLASIA CORTICAL OCCIPITAL



A: IRM con extensa lesión ténoro-occípito-basal hiperintensa en T2. **B:** serie de inversión recuperación con engrosamiento de la sustancia gris y borramiento de la unión córtico-subcortical (Tomado de la referencia N° 16).

2.2. HETEROTOPIA PERIVENTRICULAR OCCIPITAL

Se trata de sustancia gris ubicada en un sitio que no le corresponde dentro del parénquima cerebral causando formas refractarias de epilepsia. La región occipital es un sitio común de heterotopia, la cual puede ser unilateral o bilateral. Esta última forma es mucho más frecuente y se asocia a mutaciones en el cromosoma X, en el gen de la filamin-1. Usualmente la inteligencia es normal y no hay otras alteraciones neurológicas. El inicio de las crisis puede ser desde la segunda década hasta los 40 años.

En los estudios de IRM las lesiones son ovoides, isointensas a la sustancia gris, de bordes lisos, lo que las diferencia de otro tipo de lesiones como los nódulos subependimarios de la esclerosis tuberosa. Usualmente la zona epileptogénica es mucho más extensa que la heterotopia propiamente dicha, lo que hace que los resultados neuroquirúrgicos no sean tan favorables.

2.2.1. HETEROTOPIA SUBCORTICAL EN BANDA

Esta forma de epilepsia puede estar asociada a mutaciones en el cromosoma X o en el cromosoma 17; lo característico en las imágenes de IRM es el signo de la "doble corteza", que se caracteriza por una banda de sustancia gris paralela a la corteza. Clínicamente pueden presentarse convulsiones generalizadas o focales.

2.3. POLIMICROGIRIA

Se caracteriza por un exceso de surcos secundarios y terciarios en la corteza cerebral, de lo que resultan giros pequeños y numerosos. Usualmente se acompañan de otros defectos en la migración como las heterotopias. Es causada por una alteración en la organización cortical postmigratoria, la cual puede originarse por causas genéticas como en el síndrome de Zellweger o adquiridas

como la hipoxia desde el sexto mes de vida intrauterina o la infección por Citomegalovirus.

Clínicamente se manifiesta con convulsiones que aparecen en la primera o segunda década de la vida, en un niño que ha tenido un neurodesarrollo normal. Las crisis son usualmente parciales complejas, con ausencia de manifestaciones visuales, posiblemente por su localización frecuente en áreas limítrofes con los otros lóbulos. Cuando su localización es difusa, los pacientes son malos candidatos a cirugía.

2.4. EPILEPSIAS MIOCLÓNICAS PROGRESIVAS

Este grupo de epilepsias se caracteriza por convulsiones de tipo mioclónico, asociadas a crisis generalizadas o focales y a deterioro neurológico progresivo. Las convulsiones occipitales y el EEG con descargas en la región posterior son frecuentes en la enfermedad de Lafora, la cual se diagnostica por biopsia de piel en la que se encuentran los cuerpos de Lafora en las glándulas sudoríparas.

Hay otras entidades del mismo grupo, en las que también se pueden encontrar convulsiones occipitales como por ejemplo en la Lipofuscinosis cerioidea neuronal juvenil o la Epilepsia mioclónica juvenil de fibras rojas rasgadas.

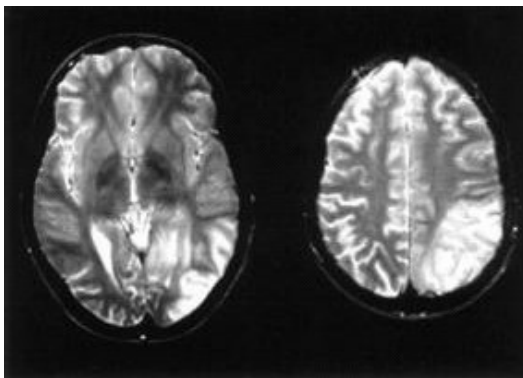
2.5. ENFERMEDADES MITOCONDRIALES

Se caracterizan por ser alteraciones primarias del metabolismo oxidativo, con compromiso multisistémico, principalmente de los órganos de mayor metabolismo, entre ellos el cerebro y los músculos. Una de las enfermedades más representativas de este grupo es el MELAS¹⁶ (*Mitochondrial Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes*), que se caracteriza por episodios de vómito, migraña, convulsiones y cuadros clínicos que pueden semejar eventos cerebrovasculares principalmente en la región occipital.

Las convulsiones son de predominio occipital y se pueden acompañar de defectos permanentes o transitorios en los campos visuales. Los pacientes pueden llegar a desarrollar una epilepsia grave, con episodios recurrentes de epilepsia parcial continua con o sin generalización secundaria.

Las imágenes de IRM muestran lesiones de predominio parietooccipital que comprometen varios territorios vasculares; muchas veces son transitorias y pueden respetar la sustancia blanca (Figura N° 3).

Figura N° 3
PACIENTE CON MELAS



Se observa en IRM en secuencia de FLAIR, lesión hipointensa en la región occipital izquierda, con mayor compromiso de la sustancia gris (Tomado de la referencia N° 17).

2. CONCLUSIONES

Las epilepsias occipitales idiopáticas de la infancia se dividen según su edad de aparición en temprana o tipo Panayiotopoulos que se inicia antes de los 8 años y tardía o tipo Gastaut que aparece después de esta edad. Las formas tempranas se caracterizan por el comienzo durante el sueño, vómito ictal y versión cefálica, mientras que las formas tardías se caracterizan por las alucinaciones visuales, principalmente luces de colores, con cefalea de características diferentes a las de la migraña en el período postictal.

Para establecer el diagnóstico se deben tener un neurodesarrollo y neuroimágenes normales, al igual que cumplir con los criterios electroencefalográficos característicos, que no necesariamente se limitan a hallazgos en la región occipital. Ambos grupos tienen buen pronóstico y una tercera parte de los pacientes no requieren tratamiento antiepiléptico por presentar únicamente una crisis.

Siempre se debe remitir el paciente al especialista en neuropediatría, para hacer el respectivo diagnóstico diferencial con entidades como MELAS o neoplasias; en estos casos se habla de epilepsias focales sintomáticas de origen occipital, cuya evolución y tratamiento son muy diferentes a los de las formas idiopáticas de epilepsia de la infancia.

SUMMARY

MIGRAINE OR EPILEPSY. HOW TO IDENTIFY AND DIFFERENTIATE OCCIPITAL EPILEPSIES

Idiopathic focal epilepsies constitute 30-35% of all epilepsies between 2-10 years of age. The most frequent one is the so called Rolandic epilepsy or focal epilepsy with centrotemporal spikes. The second place of prevalence corresponds to occipital focal epilepsies; although less frequent, it is important to be familiar with them in order to be able to establish the differential diagnosis between them and with diseases such as migraine with aura.

Symptomatic occipital epilepsies associated with structural abnormalities must be differentiated from idiopathic occipital epilepsies, with special attention to the early and late-onset syndromes: Panayiotopoulos and Gastaut syndromes, respectively.

KEY WORDS

CENTROTEMPORAL (ROLANDIC) EPILEPSY
IDIOPATHIC EPILEPSY
MIGRAINE WITH AURA
SYMPTOMATIC EPILEPSY

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. GASTAUT H. A new type of epilepsy: Benign partial epilepsy of childhood with occipital spikes-waves. *Clin Electroencephalogr* 1982; 13: 13-22.
2. 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: 43-49.
3. ENGEL J JR. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force On Classification And Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 796-803.
4. HIROKAZU O, KITAMI H, KAORU I, YUKIKO H, AYAZO M, MAKIKO O. Study on the early-onset variant of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms otherwise described as early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1999; 40: 1.020-1.030.
5. KIVITY S, EPHRAIM T, WEITZ R, TAMIR A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: Clinical variants in 134 patients. *Epilepsia* 2000; 41; 12: 1.522-1.533.
6. CARABALLO R, CERSOSIMO R, MEDINA C, TENENBAUM S, FEJERMAN N. Epilepsias occipitales idiopáticas. *Arch Arg Pediatr* 1998; 96: 169-176.
7. PANAYIOTOPOULOS CP. Benign childhood occipital seizures. *Arch Dis Child* 1998; 78: 3-5.
8. CARABALLO R, CERSOSIMO R, MEDINA C, FEJERMAN N. Panayiotopoulos-type benign childhood epilepsy. A prospective study. *Neurology* 2000; 55: 1.096-1.100.
9. FEJERMAN N. Epilepsias focales benignas en la infancia, niñez y adolescencia. *Rev Neurol* 2002; 34: 7-18.
11. OHTSU M, OGUNI H, HAYASHI K, FUNATSUKA M, IMAI K, OSAWA M. EEG in children with early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome: Panayiotopoulos syndrome. *Epilepsia* 2003; 44: 435-442.
12. FERRIE C, GRÜNEWALD R. Panayiotopoulos syndrome: A common and benign childhood epilepsy. *The Lancet* 2001; 357: 821-823.
13. PANAYIOTOPOULOS CP, SHAROQI A, AGATHONIKOU A. Acephalgic migraine or childhood occipital seizures? *Neurology* 1997; 49: 1.479-1.480.
14. PANAYIOTOPOULOS CP. Elementary visual hallucinations, blindness, and headache in idiopathic occipital epilepsy: Differentiation from migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 536-540.
15. TAYLOR I, SCHEFFER I, BERKOVIC S. Occipital epilepsies: Identification of specific and newly recognized syndromes. *Brain* 2003; 126: 753-769.
16. COLOMBO N, TASSI L, GALLI C, CITTERIO A, LO RUSSO G, SCIALFA G, SPREAFICO R. Focal cortical dysplasias: MR imaging, histopathologic, and clinical correlations in surgically treated patients with epilepsy. *Am J Neuroradiol* 2003; 24: 724-733.
17. THAMBISETTY M, DPHIL, NEWMAN N, GLASS J, FRANKEL M. A practical approach to the diagnosis and management of Melas: Case report and review. *The Neurologist* 2002; 8: 302-312.

