

Trabajos de Revisión

Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación

Perla David

Unidad de Neurología, Hospital Exequiel González Cortés

RESUMEN

Se sabe hace siglos que el estímulo luminoso intermitente es capaz de desencadenar crisis epilépticas en personas susceptibles genéticamente.

Sin embargo en la actualidad el avance tecnológico lleva a un aumento progresivo de exposición a este estímulo que es su gatillo potencial. Se propone conceptos y clasificación actuales que no fueron modificados en la clasificación de ILAE.

INTRODUCCION

Las crisis reflejas gatilladas por estímulo luminoso intermitente fueron descritas antes de la introducción masiva de la televisión (TV)(1) juegos de video (2) y de TV comercial (3,4). Otros agentes capaces de provocar crisis epilépticas fotosensibles son las luces de las discotecas, patrones de movimiento por diversos medios de transporte que generan el estímulo luminoso intermitente de desplazamiento lineal o rotatorio, como las aspas de los helicópteros (5,6), etc.

La epidemia de crisis fotosensible ha sido motivo de discusiones y alarma pública (7).

Después de muchos años de investigación desde 1950 a la fecha el mecanismo básico subyacente persiste sin conocer.

Un paso inicial es llegar a una terminología y clasificación estandarizada internacional para la Estimulación Fótica Intermitente (EFI) (8).

Se presenta una propuesta de terminología, clasificación de los fenómenos clínicos y neurofisiológicos con el propósito de estandarizar el uso de términos clínicos y definiciones.

Esta proposición se divide en cuatro áreas principales.

- Manifestaciones clínicas de fotosensibilidad
- Clasificación de respuestas en el electroencefalograma (EEG) a la EFI
- Clasificación de fenómenos electroclínicos
- Clasificación Sindromática

Las respuestas epileptiformes fotoparoxísticas (REFP) en el EEG a la EFI, se han diferenciado de los síntomas y signos clínicos evocados por EFI o por estímulos visuales de la vida diaria denominándose las Respuestas Fotoparoxísticas.

Si un paciente presenta REFP se considera fotosensible.

La Fotosensibilidad es considerada una susceptibilidad a presentar crisis epilépticas gatilladas sólo por estímulo visual.

La fisiopatología de las crisis inducidas por el estímulo visual tiene una fuerte ligadura genética.

Los estudios experimentales en humanos y en monos *papio papio* indican que la corteza cerebral tiene un rol primario en las manifestaciones electroclínicas, especialmente la corteza frontorolándica y occipital que están envueltas en la generación de respuestas anormales en ambas especies.

Estudios neurofisiológicos en pacientes que presentan mioclonos reflejo con el estímulo fótico muestran que la corteza occipital contralateral se activa primero y que el impulso se propaga hacia el área motora primaria y produce la sacudida mioclónica.

La relación entre este tipo de crisis y las crisis autoinducidas por el estímulo fótico está en discusión porque numerosos estudios en pacientes con mioclonos reflejo demuestran el origen de la descarga en la región occipital con propagación a áreas suprasilvianas y crisis generalizadas tónico clónicas clínicamente o propagación infrasilviana con manifestación clínica parcial compleja.

Fotosensibilidad: Manifestaciones clínicas y Clasificación

- Síntomas sólo relacionados al estímulo intenso, que son normales como visión de zig-zag, o color sin el estímulo.
- Dolor ocular, ardor ocular, náuseas, epigastralgia, alucinación.
- Pueden estar relacionadas con el área occipital, mesial temporal o no estar relacionadas con la corteza.
- Estas manifestaciones son ictales si son relacionadas con la corteza.

Respuesta fotomioclónica, orbitofrontal. Fronto-polar, fotomiogénica y orbitofrontal son sinónimos.

Esta respuesta aparece de 8 a 20 Hz. Es rara, en niños se manifiesta por sacudida periorbital rápida con sacudida palpebral sincrónica con EFI con aumento progresivo de amplitud y máxima actividad inicialmente en párpados inferiores con posterior irradiación frontal nasal y occipital cuando EFI es continua. Se bloquea con la apertura ocular. La latencia entre cada flash y la contracción muscular ocurre entre 50 y 60 ms y desaparece de inmediato al término del estímulo.

Mioclónías palpebrales pueden ocurrir entre 1 y 2 segundos con compromiso de conciencia no detectable o ausencias con mioclónías palpebrales.

Fisiopatología

La epilepsia refleja que es inducida visualmente, tiene un fuerte componente genético. Los gemelos de niños con respuesta fotoparoxística muestran más (19,3%) de similares anomalías específicas que los de controles (3,4%).

La respuesta Fisiopatológica es más frecuente entre los 5 y 10 años de probandos o de padres de hijos con Respuesta Fotoparoxística RF (50%) que los probandos o padres de individuos sin RFP (14%).

Las monos Papió papió responden con crisis epilépticas con Fotoestimulación de 25 Hz y son similares a las de los pacientes fotosensibles.

Esto indica que la corteza cerebral juega un papel primario en la génesis de las manifestaciones electroclínicas de la epilepsia fotosensible.

La corteza Fronto Rolándica y Occipital parecen ser las más comprometidas en la generación de la respuesta en

ambas especies. Registros en monos muestran respuesta fotoparoxística de origen en la corteza Fronto Rolándica. Las crisis generalizadas parecen resultar de propagación desde esta área.

El bloqueo de las descargas de la corteza Fronto Rolándica por infusión de GABA bloquea la inducción de crisis.

Sin embargo, la aferencia visual a la corteza Fronto Rolándica es controlada por la corteza occipital, la cual puede generar actividad epileptógena por sí misma si se hace hiperexcitable por disminución del nivel de GABA por inyección de aloglicina.

Los depresores de la fotosensibilidad como el (AV) en monos también son activos en humanos. La relación entre la respuesta fotosensible de los monos y la de los pacientes con crisis inducidas por estímulo fótico ha sido cuestionada.

Los estudios neurofisiológicos en pacientes con mioclónías fóticas reflejas, muestran que el área occipital contralateral es activada primero y que el impulso se propaga al área motora primaria para conducir las sacudidas mioclónicas.

Además, numerosas publicaciones indican que en un número considerable de individuos con crisis de inducción visual la actividad ictal se origina en la corteza occipital, luego se propaga a corteza suprasilviana con generalización secundaria y a la infrasilviana. Con esta última propagación se producen crisis parciales complejas.

Estudios en pacientes con epilepsias con patrón fotosensible revelan que los dos hemisferios pueden tener una diferente respuesta. Que un área crítica de la corteza visual puede ser estimulada y que se necesita una sincronización de la actividad neural que es necesaria para la respuesta fotoparoxística.

El cuerpo caloso es crítico para la sincronización interhemisférica y generalización de las descargas eléctricas.

Los potenciales evocados visuales de diferentes contrastes muestran que para un estímulo de baja o mediana frecuencia, la dependencia del contraste del Potencial Evocado visual de la amplitud y latencia es

anormal para luminosidad-contraste, pero no para estímulo cromático-contraste.

Los Potenciales Evocados Visuales de diferentes contrastes, muestran que para un estímulo de baja a mediana frecuencia la dependencia del contraste de la amplitud y de la latencia del Potencial Evocado Visual es notoriamente anormal para la iluminación-contraste, pero no para el estímulo contraste-cromático.

Esto indica que en los pacientes con crisis inducidas visualmente, el mecanismo de control cortical anormal es el que corresponde a un patrón de estímulo de baja frecuencia temporal y alta iluminación.

La supresión del contraste en el control puede ser inducido experimentalmente en el gato por aplicación local de bicuculina indicando que la reducción de la transmisión gabaérgica juega un rol en la hiperexcitabilidad de la corteza visual.

En pacientes con Epilepsia Mioclónica progresiva, el mecanismo de sensibilidad visual ha sido relacionado con un déficit de transmisión dopa-minérgica porque la apomorfina (un agonista dopaminérgico), ha abolido la Respuesta Foto Paroxística (RFP). Muchos fármacos antiepilépticos (FAE) desarrollados para epilepsias parciales y generalizadas han reducido a abolido la RFP en humanos, sugiriendo que una variedad de neurotransmisores y bloqueadores de canales pueden estar envueltos.

Clasificación de los Síntomas Clínicos y Síntomas Subjetivos

Algunos individuos los presentan cuando son expuestos a estímulos fóticos, especialmente Fotoestimulación. Algunos de éstos son normales, son fenómenos debidos al efecto del estímulo luminoso intenso y consisten en visión de zig-zag lineales o colores con el estímulo presente, otros síntomas son: mareo, dolor ocular, sensación de ardor en un ojo, disconfort epigástrico, náuseas o una simple alucinación visual.

Estos pueden no estar relacionados a actividad epiléptica o pueden resultar de una descarga ictal cortical occipital o de estructuras mesiales temporales.

Un cuidadoso diagnóstico clínico observado de la naturaleza de los síntomas subjetivos medianos, puede

ser muy difícil si su duración es corta y su ocurrencia infrecuente. Algunas de estas manifestaciones subjetivas pueden ser definitivamente ictales, pero aún pueden permanecer como síntomas aislados los cuales son sostenidos si el estímulo es sostenido.

En otras ocasiones ellos pueden ser parte de un complejo episodio ictal episódico. Si una descarga ictal es auto mantenida y ocurre su propagación se puede llegar a crisis parciales, con generalización secundaria.

Fotomioclono orbitofrontal

El gatillo de estímulos es la fotoestimulación en el rango de frecuencia de flash, con efectos en gatillar.

Esta respuesta se encuentra entre 8 y 20 Hz. Es raro verlo en niños, pero constituye un hallazgo normal en adultos y ancianos, cuando el paciente tiene sacudidas mioclónicas rápidas de músculos periorbitales, los cuales producen mioclonías palpebrales y bloqueo sincrónico con los flash.

Pueden ser oscilaciones verticales o de los globos oculares.

La amplitud de la respuesta aumenta progresivamente durante el primer flash, llegando a un máximo en pocos segundos. La máxima actividad muscular es observada inicialmente en el músculo orbicular o en el ocular inferior en irradiación a otros músculos como faciales, frontal, occipital y del cuello. La propagación puede verse si la foto estimulación continúa.

Esta respuesta es aumentada por tensión muscular. Es bilateral y durante el tiempo de estimulación. La latencia entre cada flash y la contracción muscular correspondiente es 50-60 ms.

Su significación fisiológica es discutida por años se cree es una expresión de respuesta cortical dentro del espectro mioclonos fóticos reflejos corticales.

Mioclono palpebral

Puede ocurrir 1-2 seg sin compromiso de conciencia o tener ausencia con mioclonías palpebral, puede ser prolongado y acompañado del foto mioclono órbito frontal porque su relación clínica y electroencefalo-

gráfica con la epilepsia es obvia. El decremento entre el estímulo y la sacudida palpebral es más larga que la de la respuesta fotomiogénica y es más variable. En algunos pacientes la sacudida mioclónica de párpados aparece en el contexto de una compleja autoestimulación repetitiva con batida palpebral deliberada de los ojos e hiperextensión de la cabeza enfrente de un brillo, o fuente luz incluyendo fotoestimulador. La diferenciación entre ambos puede ser difícil.

Mioclono generalizado

Las sacudidas mioclónicas generalizadas son habitualmente simétricas y predominan un extre-midades superiores. La mayoría son medianas produciendo sólo *nooding* de la cabeza y suave abducción de brazos, muchas sacudidas generaliza-das comprometen la cara, tronco, piernas pudiendo anormalmente caer el paciente.

La relación de la sacudida mioclónica y el estímulo es compleja. Algunas veces no existe una correlación temporal.

En otras ocasiones las sacudidas pueden ser repetidas rutinariamente con la misma frecuencia como el estímulo o uno de sus subarmónicos.

Las sacudidas mioclónicas ocurren sin compromiso de conciencia o sin embargo las sacudidas genera-lizadas pueden ser repetidas, especialmente si el estímulo continúa. En esta situación la conciencia puede comprometerse y ser seguida de una crisis TCLG.

Fenómenos versivos tónicos. En raras ocasiones la fotosensibilidad puede producir versión de ojos y cabeza hacia un lado. La postura versiva (PV) puede ser sostenida durante la continuación de estímulo representando un fenómeno ictal focal estímulo dependiente. Puede también después del estímulo ser una crisis parcial simple que puede llevar a compleja y a TCLG. En este caso la crisis focal precede la generalización.

Clasificación de síntomas clínicos

- 1) Síntomas medianos Subjetivos (SS)
- 2) Fotomioclono Orbitofrontal (FNO)
- 3) Mioclono Palpebral (MP)
 - a) Mioclono Palpebral con Ausencias (MPA)
 - b) Conducta de Autoinducción (CA)

- 4) Mioclono Focal Asimétrico (MFA)
- 5) Mioclono Generalizado (MG)
 - a) Sin compromiso de conciencia aislado habitualmente
 - b) Con compromiso de conciencia
- 6) Fenómeno Tónico Versivo (FTV)
- 7) Crisis de Ausencia (A)
- 8) Crisis Tónico clónicas Generalizadas (TCIG)
- 9) Crisis Parcial (P)
 - a) Simple con Síntomas Visuales
 - b) Compleja con Síntomas Visuales
 - c) Con Síntomas Límbicos

Crisis de Ausencia

Un pequeño número de pacientes tiene baja de conciencia como síntoma único. Cuando la estimulación es efectuada con los ojos cerrados las ausencias pueden ser manifestadas sólo por apertura ocular, con promedio de edad 12 años. Las ausencias pueden estar lejos del estímulo post-estimulación lejana y un componente mioclónico mediano y la evolución a crisis TCIG puede ser posible.

Crisis Tónico Clónicas Generalizadas (CTCLG)

Elas son habitualmente, gatilladas por exposición sostenida a estimulación luminosa. Ellas pueden seguir una ausencia, una sacudida mioclónica o una serie de sacudidas, o una crisis parcial pero pueden ocurrir como un fenómeno precedente. La generali-zación secundaria puede ser lenta o muy rápida después de signos clínicos medianos o muy rápidos, después de signos clínicos medianos como desviación de la cabeza o síntomas visuales los cuales pueden indicar generalización de una crisis focal inicial posiblemente occipital.

Crisis Parciales

En más de 65% de los pacientes con crisis de inducción fótica focal ictal, habitualmente de neocortex occipital es clínicamente demostrable.

La estimulación fótica es a menudo caracterizada por una secuencia de síntomas visuales y vegetativos algunas veces acompañándose de cefalea. Estas crisis pueden ser interpretadas como migrañas, especial-mente si las manifestaciones motoras no son reconocibles.

La semiología clínica de las crisis es similar a la crisis espontánea occipital. La propagación puede ser rápida, lenta u ocurrir después de varios minutos de manifestación ictal limitada al lóbulo occipital con simples síntomas visuales.

Muchos pacientes experimentan síntomas subjetivos describiendo fenómenos visuales como manifestación ictal inicial. Estos son habitualmente relatados como brillo, multicolor o anillos oscuros, formas geométricas las cuales son continuas o en flash localizados, pero no necesariamente en la periferia del campo visual, cruzando al lado opuesto o moviéndose lentamente o borramiento visual limitado a un cuadrante, hemicampo o comprometiéndolo todo el campo visual, puede seguir alucinaciones visuales pero puede constituir el primer síntoma, puede ser imposible distinguir entre ceguera ictal post-ictal.

Con síntomas visuales complejos. Muchas alucinaciones visuales complejas pueden incluir escenas relacionadas con experiencias pasadas y ser acompañadas por, mioclonías o percibir escenas de gente o animales descritos como estáticos o moviéndose horizontalmente, aproximándose o alejándose.

Las ilusiones pueden también incluir alteraciones en el tamaño o movimiento de objetos, un cambio en la percepción del color con visión monocromática, acromatopía, más alteración de la percepción del objeto en el espacio, acentuación de distancia o proximidad, persistencia o recurrencia de imágenes visuales y ocurre con las alucinaciones puede ser difícil distinguir los dos componentes.

Los fenómenos visuales a menudo son acompañados o seguidos por síntomas tónicos, clónicos de ojos y versión de cabeza hacia el lado del síntoma visual inicial. Clínicamente puede ser imposible determinar que el giro de ojos o cabeza son manifestación de las crisis o si ello es porque el paciente sigue las imágenes percibidas alucinatoriamente.

El bloqueo palpebral o blanqueo forzado de ojos puede representar otra manifestación clínica que ha sido correlacionada con la localización occipital de las descargas críticas. Los fenómenos visuales positivos y negativos pueden propagarse y comprometer completo el campo visual.

La propagación de la actividad crítica a las estructuras medio temporales es frecuente y se acompañan de automatismos típicos del lóbulo temporal. El más frecuente patrón ictal es una secuencia de disconfort epigástrico, falta de responsabilidad y automatismo. Algunos pacientes experimentan vómitos los cuales parecen ser extremadamente frecuentes durante el curso de crisis prolongadas de gatillo fótico.

La propagación suprasilviana a la corteza motora lateral es acompañada por actividad focal o hemitónica y propagación a la corteza motora suplementaria por postura tónica asimétrica con síntomas visuales tempranos. En casos excepcionales se ha demostrado que los estímulos visuales pueden inducir crisis parciales simples con síntomas vegetativos o un aura epigástrica sin una manifestación visual precedente.

Clasificación de respuestas EEG o fotoestimulación o seguimiento del estímulo fótico.

- a) A frecuencia del flash
- b) A frecuencia armónica

Sub o supra armónica de la frecuencia del flash. Es normal y no tiene significancia clínica si es simétrica 15% de los pacientes tiene un arrastre simétrico (50% de diferencia en amplitud puede encontrarse).

Fotomioclono Orbitofrontal

Los signos bioeléctricos por estimulación sucesiva producen una actividad regular a la frecuencia del flash, la que termina tan pronto como el tren de estímulos terminará.

El primero es describir la respuesta miógena fue Gastaut et al y Bickford et al lo llamó fotomioclono. Los signos son predominantemente electromiográficos, alrededor de músculos, orbiculares y frontales en particular y máximos en el frente de la cabeza. Un componente del lóbulo frontal como origen puede estar presente.

Respuesta Fotoparoxística

Los grados 3 a 5 son comúnmente conocidos como respuesta fotoparoxística e incluyen los cuatro tipos de clasificación de Waltz et al, y las tres respuestas (GSW, OGSW y OSW) del consenso europeo. Está aún incierto la extensión de los hallazgos de una de estas respuestas si está relacionada al riesgo de

inducción visual de crisis por que aparte de la metodología de fotoestimulación, edad duración y de la medicación también tiene influencia el tipo de respuesta.

Sin embargo una respuesta generalizada a un rango de frecuencia de estimulación (rango de fotosensibilidad) es considerado ser de importancia clínica específicamente.

Respuesta estímulo dependiente posterior

Las anomalías de estado estable de los PEV anormales de forma inhabitual Sharp Wave o de alta amplitud de algunos tipos tienen correlato clínico.

Clasificación de la respuesta del EEG a la Fotoestimulación

1. Individuos con RFP en EEG sin historia de crisis
2. Pacientes con crisis espontáneas, con RFP EEG
3. Pacientes con una crisis aislada de inducción visual en circunstancias especiales, con o sin RFP EEG.
4. Crisis de inducción visual y espontáneas con o sin RFP EEG.

Clasificación sindromática

Epilepsias generalizadas

1. Idiopáticas generalizadas (EIG) de acuerdo a edad
 - Epilepsia mioclónica benigna de la infancia (incluye variantes reflejas tardías)
 - Epilepsia ausencia de la niñez y juvenil
 - Epilepsia Mioclónica Juvenil
 - Epilepsia TCLG del despertar
 - EIG con inducción práctica incluyendo la de la lectura.
 - EIG Fotosensibles incluyendo epilepsia ausencia con mioclonías palpebrales
2. Epilepsias generalizadas Criptogénicas (EGC)
 - Epilepsia con crisis mioclónicas-astáticas (Síndrome de Doose)
3. Epilepsias Generalizadas Sintomáticas
 - a. Epilepsias mioclónicas progresivas
 - Lipofuscinosis ceróidea neuronal (infantil tardía, adulta)
 - Enfermedad de Labora
 - Unverricht-Lundborg
 - Epilepsia mioclónica con fibras rasgadas rojas
 - b. Gaucher
 - c. Otras formas

Epilepsias focales

1. Epilepsia focales idiopáticas
 - a. Epilepsia del lóbulo occipital idiopática fotosensible.
2. Epilepsias focales sintomáticas y criptogénicas
 - Epilepsias indeterminadas.
 - Epilepsias mioclónicas severas infantiles (Síndrome de Dravet).
 - Crisis relacionadas a situaciones y ocasionales.
1. Fuente provocada por estímulo visual en pacientes con Latente VS.
2. Por supresión de drogas: Alcohol, Vitaminas, Tóxicos.

REFERENCIAS

1. Chevisnard, P. Et al. (Observations and recommendations on the use of microcomputers by children at risk for epilepsy (letter). 23 Presse Med, 1985 14; 40; 2064.
2. De Karco P. Ghersini L. Video-games and epilepsy Dev Med Child 1985, 27: 514-521.
3. Fish David, International Epilepsy News 1994, 115, 9-11.
4. Graf W, Chatrian G, Glass S. And Knauss T. Video-games related seizure; A report on 19 patients and Review of the literature Pediatrics, 1994, 93: 5551-556.
5. Hart Ef: Nintendo epilepsy N. Engl. Med, 1990; 322; 1443-1473.
6. Maeda Y, Kurokawa T, Sakamoto K. Kita-Moto Y, Veda K, Tashima S. Electroclinical study of video-game epilepsy. Dev Med Child Neurol. 1990; 32; 493-500.
7. Rushton DN "Space Invader" epilepsy. Lancet 1981; 1; 501.
8. David G.P. Conferencia "Qué decir de los videojuegos y computadores". En: Libro de Resúmenes XX Congreso Nacional de Pediatría, Concepción, 1994, 16-19 Nov. Pág. 63-67.
9. International Epilepsy News 1994 N° 115 pág. 9-11.
10. Quirk ja, Fish D.R, Smith S.J.M, Sander W.A.S, Shorvon SD, Allen PJ. Primeras crisis epilépticas asociadas con el uso de juegos electrónicos de pantalla: Un estudio comunitario efectuado en Gran Bretaña, Avances of Neurology 1995, 37 (6): 733-737.
11. Brinciothi M, Matricardi M, Pillicia A, Trasattig. Pathern sensitivity and photosensitivity in epileptic children with usually induced Seizures. Epilepsia 1994; 35: 842-849.
12. Wakamoto H, Nagao H, Manabe K, Kobayashi H, Hayashi M. Non convulsive status epilepticus in eyelid myoclonia with absences-evidence of provocation unrelated to photosensitivity Neuropediatrics 1999; 30(3):149-50.
13. Panayiotopoulos CP. Eyelid myoclonia with absence.
14. Zifkin BG and Anderman F. Photosensitive epilepsy Neurobase(c)2000. Second Edition 1993-2000 Arbor Publishing Corp. All rights reserved.