

Trabajos de Revisión

Síndrome de Panayiotopoulos: Una revisión de la literatura

Naylé Aragüez A., Marcelo Devilat B.

Servicio de Neurología y Psiquiatría Hospital Luis Calvo Mackenna

RESUMEN

La epilepsia parcial benigna con espigas occipitales no ha sido ampliamente reconocida y se caracteriza por crisis epilépticas con síntomas autonómicos, sobre todo vómitos y crisis parciales motoras, que ocurren generalmente durante el sueño, con edad de comienzo alrededor de los 4 años, examen neurológico normal, el EEG muestra paroxismos punta-onda occipitales, las neuroimágenes son normales y el DPSM es normal. Se diferencia claramente de la epilepsia parcial benigna Rolándica, el diagnóstico diferencial más importante se realiza con la migraña. Usualmente no requiere tratamiento antiepiléptico.

INTRODUCCION

Mientras la epilepsia parcial benigna con espigas centrotemporales ha sido bien descrita, la epilepsia parcial con espigas occipitales no ha sido ampliamente reconocida (1,3). Es en la reciente proposición de la Clasificación Internacional de Epilepsia y Síndromes Epilépticos (Liga Internacional contra la Epilepsia), que ha sido clasificada como una forma de epilepsia parcial idiopática de la niñez, y se le ha propuesto como un nuevo Síndrome de Panayiotopoulos. Gastaut (1950) observó epilepsia con síntomas ictales de origen occipital y paroxismos punta onda occipitales (5), Camfield (1978) informó 4 adolescentes con síndrome benigno de migraña basilar, convulsiones asociadas y anomalías en EEG (4,7). En 1982, Gastaut describió 36 pacientes con características electroclínicas que definió como epilepsia parcial benigna idiopática con espigas centrotemporales (EPBI-R)(3) y no es hasta que en 1989 Panayiotopoulos describió 8 pacientes con epilepsia parcial occipital, caracterizado por crisis epilépticas con síntomas autonómicos (en particular, vómitos) y convulsiones parciales motoras, generalmente durante el sueño, con edad de comienzo alrededor de los 4 años, EEG paroxismos punta onda occipitales, que se propone como una nueva forma de epilepsia parcial idiopática, diferente a la descrita previamente por Gastaut (9).

Actualmente existen evidencias que indican que después de la epilepsia parcial benigna Rolándica, este nuevo síndrome es la forma más común de epilepsia parcial (6).

DEFINICION

El Síndrome de Panayiotopoulos es un síndrome epiléptico benigno en el cual predominan las manifestaciones autonómicas (1).

OBJETIVOS

Describir las manifestaciones clínicas, pronóstico y tratamiento de este síndrome benigno de la niñez, clasificarlo dentro de las epilepsias parciales benignas y realizar un diagnóstico diferencial con otros tipos de epilepsias y no epilepsias.

FISIOPATOLOGIA

La etiopatogenia de estas crisis autonómicas es prácticamente desconocida(1); existen sólo pruebas experimentales que demuestran que esta epileptogenicidad es atribuible a descargas eléctricas generalizadas en el sistema límbico, ínsula y regiones frontales bajo la influencia del Hipotálamo (principal centro regulador del Sistema Nervioso Autonomo (SNA). La benignidad de este síndrome está dada probablemente por un trastorno madurativo-dependiente, genéticamente determinado; el vómito se atribuye a descargas epilépticas del lóbulo Centro -Temporal no dominante (2).

EPIDEMIOLOGIA

Afecta alrededor del 6% de todos los niños con convulsiones, es de las Epilepsias Parciales Benignas de la infancia la causa más frecuente, superada sólo por la epilepsia centro temporal (Rolándica), de la

cual es 2.5 veces menos común (5).

CUADRO CLINICO

Este tipo de Epilepsia Parcial Benigna de la niñez se presenta entre los 3 y los 6 años, con un rango de 1 a 12 años (1); afecta por igual a niños y niñas. Típicamente las crisis se observan predominante-mente durante el sueño. Comienzan con síntomas autonómicos tales como palidez, dilatación pupilar, enrojecimiento facial, tos, incontinencia urinaria y fecal, irregularidades respiratorias etc. (2), mientras el paciente se encuentra consciente, hasta que ocurre una pérdida de variable a severa de la misma, los ojos se desvían hacia un lado, aparece el vómito, ocurren mioclonías palpebrales o hemifaciales, la conducta puede evolucionar de quietud a irritabilidad y aparecen finalmente las convulsiones de duración larga, típicamente de 5 a 10 minutos, con status epilepticus parciales, algunos secundariamente generalizados (7,3).

El examen neurológico es normal, así como el desarrollo psicomotor. Los antecedentes familiares son usualmente negativos. Sólo puede aparecer, como dato de interés, convulsiones febriles en algún miembro de la familia (1,7).

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

EEG: Paroxismos punta-onda occipitales con propagación a otras áreas que ocurren casi inmediatamente al cierre palpebral o durante el sueño. Aparecen también en menor grado las espigas centro temporales, frontales o parietales, sharp-waves repetitivas, de gran amplitud. Se puede encontrar EEG normal (1,2).

Neuroimágenes: Tomografía Axial Computarizada TAC y Resonancia Magnética Cerebral normales. (1,3)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

1. Epilepsia Benigna T. Gastaut: Es un tipo de Epilepsia cuya edad de comienzo oscila entre los 8 años, las crisis duran entre 1 segundo y 1 minuto, excepcionalmente más de 3 minutos, son numerosas: más de 15, frecuentemente diurnas y menos de 1/3 nocturnas, las alucinaciones visuales son muy frecuentes, signo patognomónico, las que son referidas como pequeños patrones circulares,

multicolores, que a veces aparecen hacia la periferia de un campo visual, se vuelven alargadas y se multiplican en el transcurso de la crisis y ocasionalmente implican el otro lado, también pueden coexistir con otros síntomas occipitales tales como alucinaciones sensoriales. Los fenómenos autonómicos raramente se encuentran y los vómitos casi nunca están presentes. Puede haber con frecuencia pérdida de visión y el compromiso de conciencia es infrecuente, sólo puede encontrarse si evoluciona a crisis generalizadas. La cefalea post-ictal se observa en la gran mayoría de los casos (6, 7).

Pronóstico: Poca o ninguna remisión a 1-2 años de la primera crisis (5), aunque la respuesta al tratamiento con carbamazepina es buena en el 90% y de 30-40% puede continuar con crisis visuales y menos frecuentemente T-C generalizadas. Las crisis después de los 15 años continúan (7).

Electroencefalograma (EEG) ictal: espigas o punta-onda occipitales rápidas, sincrónicas o asincrónicas; la fotoestimulación no facilita la descarga (6,7).

- 2. Migraña:** En ésta no existe compromiso de conciencia o sólo en pocos casos, no hay convulsiones. Ocasionalmente podemos encontrar lesiones en Sistema Nervioso Central (SNC). Los pacientes refieren fotofobia y fonofobia durante las crisis (8,11).
- 3. Enfermedad Celíaca** con focos occipitales (con o sin calcificaciones): Existen los APP y las neuroimágenes son positivas (12).
- 4. Encefalopatías Mitocondriales (MELAS):** Cuadro neurológico con deterioro progresivo con neuroimágenes positivas (7).
- 5. Epilepsia parcial Idiopática Fotosensible:** Edad de comienzo 4 años. Puede desencadenarse por TV y video juegos, ocurriendo con frecuencia convulsiones. El EEG muestra paroxismos occipitales inducidos por estimulación fotótica intermitente (4).
- 6. Malformaciones cerebrovasculares:** Se caracterizan por ser episodios bruscos o no, de pérdida de visión y cefalea, las neuroimágenes son anormales (3,7).

7. **STURGE-WEBER:** Se observa angioma facial, las crisis son resistentes a tratamiento.(6,7)

EVOLUCION Y PRONOSTICO

El pronóstico es excelente, un tercio de los pacientes presenta sólo una crisis en uno a dos años y en menos del 10% tienen más de diez crisis, un 5% evoluciona a Epilepsia Parcial Benigna Rolándica EPBR (1,2).

TRATAMIENTO

La medicación antiepiléptica es prácticamente innecesaria, aunque la carbamazepina es ampliamente utilizada (9), no existe evidencia sobre la superioridad de otros fármacos. Es necesario evitar las dosis altas considerando la remisión de estos pacientes en 1 a 2 años. Puede usarse Diazepam rectal para detener status epiléptico, si se presenta. La educación de los pacientes y familiares constituye el tratamiento mas importante (1,6).

CONCLUSIONES

El Síndrome de Panayiotopoulos es una entidad diferenciable del Síndrome de Epilepsia Parcial Benigna Occipital descrita por Gastaut. Sus características fundamentales son los síntomas autonómicos y el EEG con puntas occipitales. El diagnóstico diferencial más importante se realiza con la migraña, la que usualmente es diagnosticada erróneamente en este síndrome. Es la epilepsia más frecuente después de la EPBR, dentro de las epilepsias parciales benignas. Su pronóstico es bueno y no requiere usualmente medicación antiepiléptica (1-11).

BIBLIOGRAFIA

1. Oguni H, Martinovic Z, Panayiotopoulos CP. Panayiotopoulos Syndrome. *Lancet* 2001 7:358(9275):68-69.

2. Martinovic Z. Clinical correlations of electroencephalographic occipital epileptiform paroxysms in children. *Seizure* 2001;10 (5): 379-81.
3. Ferrie CD, Grunewald RA. Panayiotopoulos syndrome: a common and benign childhood epilepsy. *Lancet* 2001;17, 357(9259): 821-3
4. Kivity S, Ephraim T, Weitz R, Tamir A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: clinical variants in 134 patients. *Epilepsia* 2000;(12):1522-33.
5. Caraballo R, Medina C, Fejerman N. Panayiotopoulos-type benign childhood : a prospective study. *Neurology* 2000: 24,55(8): 1096-1100.
6. Berg AT, Panayiotopoulos CP. Diversity in epilepsy and a newly recognized benign childhood syndrome. *Neurology* 2000; 24, 55 (8):1073-74.
7. Panayiotopoulos CP. Benign childhood epileptic syndromes with occipital spikes: a new classification proposed by the International League Against Epilepsy. *J Child Neurol* 2000; 15(8):548-52.
8. Panayiotopoulos CP. Visual phenomena and headache in occipital epilepsy: a review, a systematic study and differentiation from migraine. *Epileptic Disorders* 1999;1(4):205-16.
9. Panayiotopoulos CP. Extraoccipital benign childhood partial seizures with ictal vomiting and excellent prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:82-85
10. Oguni H . Hayashi K. Osawa M. Imai K., Hirano Y. Mutoh A. 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(7):1020-30
11. Leninger T. Isbruch K. Von den Driesch S. Diener H.C. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42 (9):1176-9
12. Luostarinen L. Dastidar P. Collins P. Association between coeliac disease, epilepsy and brain atrophy. *Eur Neurol.* 2001, 46 (4):187-91.