

Epilepsias Fotosensibles

María José Barker¹, Katleen Batalla², Daniela Navarrete³

ABSTRACT

Within epilepsies there is a group known as reflex epilepsies, which are characterized for being caused or facilitated by stimuli, the most common being photosensitive. This particular type is known as photosensitive epilepsy. Nowadays, its relevance has increased, as there is more exposure to triggers stimuli. In the pathophysiology of this disease, it has been described a strong genetic tie. The EEG highlights the photoparoxysmal response, characterized by generalized paroxysms of spike-wave polyspike bilateral, synchronous and symmetrical waves. This predominate in the frontocentral, vertex and occipital regions.

There are multiple different classifications, however there are two major types. One corresponds to patients whose seizures appear only secondary to the stimulus, pure photosensitivity. The second groups presents spontaneous seizures in addition to the photosensitivity induced seizures. There are other examples as eyelid myoclonia with absences, self-induced epilepsies, seizures sensitive to certain patterns, epilepsies triggered by elimination of visual fixation and epilepsies with seizures induced by other visual stimuli to be reviewed.

Keywords: Photosensitive epilepsy, photoparoxysmal response.

RESUMEN

Dentro de las epilepsias existe un grupo conocido como epilepsias reflejas, las que se caracterizan por ser provocadas o facilitadas por estímulos, el más frecuente corresponde al fotosensitivo. Este tipo en

particular, se conoce como epilepsia fotosensible. En la actualidad, ha tomado una mayor relevancia, ya que existe más exposición a los estímulos desencadenantes. En la fisiopatología de esta enfermedad, se describe una fuerte ligadura genética. El EEG destaca la respuesta fotoparoxística, que se caracteriza por paroxismos generalizados de punta-punta-onda bilaterales, sincrónicos y simétricos. Predominan en las regiones frontocentrales, vértex y occipitales.

Se describen múltiples clasificaciones distintas, sin embargo existen dos grandes tipos. Uno corresponde a pacientes que presentan crisis que únicamente aparecen secundarias al estímulo, fotosensibilidad pura. El segundo grupo que presentan crisis espontáneas, además de las crisis inducidas, fotosensibilidad. Existen otros ejemplos como: Mioclonías palpebrales con ausencias, epilepsias autoinducidas, crisis sensibles determinados pattern, epilepsias desencadenadas por eliminación de fijación visual y epilepsias con crisis inducidas por otros estímulos visuales que serán revisados.

Palabras clave: Epilepsia fotosensible, respuesta fotoparoxística.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia se define como una alteración que afecta al Sistema Nervioso Central, específicamente la corteza cerebral y que se manifiesta clínicamente como eventos discontinuos denominados “crisis epilépticas”. Es una afección neurológica crónica, de alta frecuencia, de manifestación episódica y de diversa etiología. (Guía GES 2008).

Dentro de las epilepsias existe un grupo conocido como epilepsias reflejas o estímulo sensibles, las cuales se caracterizan porque sus descargas son provocadas o facilitadas estímulos, que pueden ser externos, como en la mayoría de los casos, o inter-

1. Clínica Dávila, Universidad de los Andes.

2. Universidad del Desarrollo

3. Universidad Mayor

El(los) autor(es) declara(n) no presentar conflicto de intereses.

Recibido 1-11-2015. Aceptado 1-12-2015.

nos. Entre los estímulos externos el más frecuente y estudiado corresponde al visual o fotosensitivo, pero existen otros más raros como el estímulo olfatorio, auditivo, o por actividades complejas como leer, comer o pensar. (Reflex Epilepsy Triggered by Smell Faik Ilik, MD1, and Ahmet Cemal Pazarli, MD1 *Clinical EEG and Neuroscience* abril 2014).

En la actualidad la epilepsia fotosensible ha tomado una mayor relevancia, dado que los niños y adolescentes afectados por esta patología, son expuestos con más frecuencia a los estímulos desencadenantes. Esto se explica en gran medida por el impacto social de la difusión de los medios de comunicación, o por actividades habituales hoy en día como la televisión o los video-juegos. A llegado a ser un problema de salud pública en algunos países, como Inglaterra en 1992, cuando secundario a un comercial televisivo se provocaron múltiples casos de crisis epilépticas. Otro ejemplo ocurrió en Japón en 1997, donde se presentaron más de 500 casos de niños y adolescentes con crisis epilépticas reflejas, secundarias a una serie de dibujos animados, donde luego de ser analizados, se vio que se provocó por una secuencia de imágenes muy contrastadas a alta frecuencia. Ambos países tomaron medidas estrictas en cuanto a las normas sobre las características de los programas televisivos. (Epilepsia fotogénica J. Salas-Puig, J. Parra, *rev neurología* 2000)

FOTOSENSIBILIDAD

La fotosensibilidad se conoce como una susceptibilidad a presentar crisis epilépticas gatilladas por un estímulo visual. En éstas se pueden observar alteraciones en el EEG, conocidas como respuestas fotoparoxísticas epiléptiformes, las que pueden ir o no acompañadas de clínica. (Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*).

Los estímulos fotosensibles son destellos luminosos intermitentes del ambiente, que pueden ser artificiales (producidos por la televisión, el computador o los video juegos) o naturales (luz solar proyectada en los árboles de la calle al pasar en auto, luz solar reflejada en las olas del mar o la nieve). Existe otro tipo de estímulos visuales, que también se han descrito en los niños con fotosensibilidad, este tipo de estímulo corresponde a patrones geométricos o patterns de líneas en paralelo o cuadros. Aquí las crisis se desencadenan en relación al contraste de la

imagen, siendo al parecer el más epileptógenos el contraste entre los colores rojo y azul. Ejemplos de estos estímulos serían tejidos listados, escaleras de rejas, radiadores, patrones en pantallas.

Existen otros factores, que pese a no ser desencadenantes por si mismo, juegan un rol como predisponentes de los episodios, como la privación de sueño, el alcohol, estimulantes o emociones que también son importantes a considerar.

FISIOPATOLOGÍA

En la literatura se describe una fuerte ligadura genética en cuanto a la fisiopatología de estas crisis. Algunos estudios han indicado al gen BRD2 con un posible rol en la enfermedad, sin embargo no hay estudios concluyentes con las mutaciones que presentaría este gen. Se han descrito también polimorfismos de nucleótidos en este mismo gen que podrían tener alguna implicancia clínica en el pronóstico, pero aún se requiere más investigación. (Bromodomain-Containing Protein 2 gene in photosensitive epilepsy Ebru Nur Yavuz, Ozkan Ozdemir Seizure 21 (2012) 646–648).

Existen múltiples estudios experimentales con modelos animales Uno de los más conocidos corresponde al babuino *Papio papio*, en estos se ha descrito como la corteza cerebral juega un rol primario, especialmente la zona fronto-rolándica y la occipital, a partir de las cuales se originarían las descargas. No se han encontrado alteraciones morfológicas de estas zonas, sino que se cree que sería secundaria a una hiperexcitabilidad, donde ocupan un papel importante los neurotransmisores, destacando la dopamina y el GABA. La actividad ictal se iniciaría en las cortezas nombradas, propagándose luego a la corteza suprasilviana e infrasilviana, pudiendo luego generalizarse. (Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*).

RESPUESTA FOTOPAROXÍSTICA EN EEG

Anteriormente dijimos que la epilepsia fotosensible se caracteriza por presentar una respuesta fotoparoxística en el EEG. Es importante diferenciar esta respuesta de las distintas respuestas fisiológicas al estímulo luminoso intermitente, como la desincronización del trazado, los fenómenos de arrastre o photic driving (porritmos de la gama alfa en regiones parieto occipitales que se reducen al abrir los

ojos), respuesta fotomiogénica o fotoclónica (puntas repetidas en las regiones anteriores, que aumentan durante el estímulo y cesan cuando se interrumpe, se bloquean con la apertura ocular) y el efecto off (actividad trifásica aislada aguda que aparece cuando cesa la activación).

Por otro lado la respuesta fotoparoxística se caracteriza por paroxismos generalizados de punta-polipunta-onda bilaterales, sincrónicos y simétricos, predominando en las regiones frontocentrales, vértex y occipitales. (Revisión: Epilepsias fotosensibles del niño A.C. Rodríguez Barrionuevo revista de neurología 2001)

CLÍNICA

Es importante reconocer manifestaciones clínicas que son fisiológicas frente a un estímulo luminoso intenso, visión de zig-zag, o e escotomas de color. Existen otras que se pueden observar en algunos pacientes, que ya no son normales, como dolor ocu-

lar, ardor ocular, náuseas, epigastralgia o alucinaciones. Estos corresponden a síntomas subjetivos, que podrían estar relacionados con el área occipital, mesial temporal o no estar relacionadas con la corteza. En el caso de estar en relación con la corteza, las podríamos considerar como ictales.

CLASIFICACIÓN

Se describen múltiples clasificaciones distintas en cuanto a las crisis reflejas desencadenadas por estímulos visuales. Podemos ordenarlas en cuanto a sus respuestas en el EEG al estímulo luminoso intermitente, según los distintos fenómenos electroclínicos o clasificaciones sindromáticas, entre otras. Sin embargo existen dos tipos. Uno corresponde a pacientes que presentan crisis únicamente secundarias a un estímulo específico, también llamadas fotogénicas o fotosensibilidad pura. El segundo grupo está compuesto por pacientes que presentan crisis espontáneas, además de las crisis inducidas, conocidas como fotosensibles, estas son las más frecuentes.

Crisis epilépticas fotosensibles	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsias fotosensibles puras o fotogénicas • Epilepsias fotosensibles relacionadas con crisis espontáneas • Mioclonías palpebrales con ausencias • Epilepsias autoinducidas o autoprovocadas • Crisis sensibles determinados pattern • Epilepsias desencadenadas por eliminación de fijación visual • Epilepsias con crisis inducidas por otros estímulos visuales
----------------------------------	--

Epilepsia fotosensible pura

Las crisis se presentan sólo cuando son desencadenadas por estímulos específicos, los más frecuentes corresponden a los luminosos intermitentes. Su presentación más conocida corresponde a crisis tónico-clónicas generalizada, aunque también pueden verse como ausencias, crisis parciales y mioclonías. En la mayoría de los pacientes se presenta como episodio único, por lo que los tratamientos farmacológicos no siempre están indicados. Anomalías en EEG aparecen sólo frente al estímulo, de base es normal.

Es importante no confundir con crisis desencadenadas sólo por estímulos intermitentes luminosos, ya que éstos no se presentan en el contexto de la vida cotidiana.

Epilepsias fotosensibles relacionadas con crisis espontáneas

Los pacientes presentan tanto crisis espontáneas, como inducidas. Existen muchos pacientes con otro tipo de epilepsias que además presentan fotosensibilidad, un ejemplo frecuente son los pacientes con epilepsia generalizada idiopática, destacando entre éstas la epilepsia mioclónica juvenil. También se describe en las crisis de ausencia de la infancia o en el gran mal del despertar. Su EEG depende del tipo de epilepsia que padezca el paciente.

Mioclonías palpebrales con ausencias o Sd. de Jeavons

También conocida como crisis desencadenadas por el cierre de los párpados. Corresponde a un síndro-

me epiléptico generalizado idiopático que no se incluye dentro de la clasificación clásica de síndromes epilépticos. Muy poco frecuente, se ha visto una asociación familiar. Se inicia durante la edad preescolar. Son desencadenadas luego del cierre palpebral que se reconoce como un claro activador de las respuestas paroxísticas. Se caracterizan por sacudidas palpebrales, con desviación de la mirada hacia arriba, y estas pueden o no ir acompañadas de ausencias.

Epilepsias autoinducidas o autoprovocadas

Estas tienen como característica principal ser precipitadas, porque el paciente se la induce. Son pacientes con fotosensibilidad que frente a un estímulo luminoso intenso mueven sus dedos frente a sus ojos provocándose la crisis. También existen otros tipos de autoestimulación, como frente a las barras de ajuste de los televisores. Estos pacientes generalmente presentan crisis mioclónicas palpebrales con ausencias. Antiguamente se creía que este tipo de epilepsia era propio de pacientes con algún grado de retardo mental, teoría que hoy en día ha sido rechazada, ya que se han visto casos de paciente con inteligencia normal. Se describe que algunos de estos pacientes presentan una atracción compulsiva hacia las fuentes de luz (siendo la pantalla del televisor una de las más frecuentes), lo que podría explicar

estas conductas. Algunos pacientes refieren experimentar sensaciones placenteras secundarias a las crisis, lo que hace que sea bastante baja la adherencia al tratamiento para evitar los episodios.

El tratamiento es difícil, ya que presentan alta resistencia a los antiepilépticos. Estos en general controlan las crisis espontáneas únicamente, no las autoinducidas.

Crisis sensibles determinados *pattern*

Las crisis son desencadenadas por la estimulación mediante patrones de líneas paralelas o cuadrados. Estos estímulos presentan descargas en más del 50% de los pacientes fotosensibles. El tipo de crisis más frecuente también son las tónico-clónicas generalizadas.

BIBLIOGRAFIA

1. Revisión: Epilepsias fotosensibles del niño A.C. Rodríguez Barrionuevo revista de neurología 2001.
2. Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*.
3. Epilepsia fotogénica J. Salas-Puig, J. Parra, rev neurología 2000.