

# Correlato clínico de actividad delta rítmica intermitente occipital (OIRDA) en epilepsia de ausencia infantil. A propósito de un caso.

Rafael Lizama<sup>1</sup>, Rodrigo Vargas<sup>1</sup>, Gabriela Reyes<sup>1</sup>, Robinson Gutiérrez<sup>1</sup>, Lucas Beltrán, Roberto Caraballo<sup>1</sup>.

## ABSTRACT

**Aim:** To describe the electroclinical features of a patient with childhood absences associated with occipital intermittent rhythmic delta activity (OIRDA) and to discuss the association of this pattern with childhood absence epilepsy.

**Method:** Case report

**Case report:** The patient was a seven-year-old patient without relevant antecedents and with a one-year history of clinical events that were compatible with absence seizures. Neurological examination was normal. Hyperventilation (HV) test was positive.

The awake EEG during HV showed predominantly left-sided bilateral parieto-occipital 3-Hz slow waves with an amplitude up to 341  $\mu$ v lasting 14 s. The EEG technician reported clinical correlates compatible with absence seizures. Based on this finding, a second 30-minute EEG was performed supervised by the authors. HV and intermittent photic stimulation triggered the characteristic pattern of generalized 3Hz spike-waves. Two minutes after HV, upon eye closure slow waves were observed in the posterior quadrants with an amplitude up to 336  $\mu$ v, and an average frequency of 2.7 Hz, lasting 24 s, with a notched

morphology, and no impairment of consciousness during this period. The pattern disappeared upon eye opening.

**Conclusion:** We consider that certain features of OIRDA, such as prolonged duration, slow hypervoltage waves, and a notched morphology, may be associated with typical childhood absences. The association of OIRDA with absences is feasible as the cortico-striatal-thalamo-cortical pathway has been well known to produce slow 3-Hz waves and slow waves.

**Key words:** OIRDA, epilepsy, absences, childhood.

## RESUMEN

**Objetivo:** Describir características clínicas, eléctricas en un caso con ausencia infantil, que asocia actividad delta rítmica intermitente occipital (OIRDA) y discutir sobre la implicación de este patrón en la epilepsia de ausencia infantiles.

**Método:** Reporte de caso.

**Reporte de caso:** Femenina de 7 años, sin antecedentes de relevancia. Historia de un año de evolución de eventos clínicos compatibles con crisis de ausencia. El examen neurológico era normal. Se realizó hiperventilación (HV) resultado positiva.

Se toma EEG en vigilia, durante la HV, ondas

1. Servicio de Neurología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 1-11-2017. Aceptado: 20-11-2107

lentas, a 3 Hz, amplitud hasta 341  $\mu\text{v}$  en regiones parieto occipitales bilaterales, predominio izquierdo, duración de 14 segs, se refiere correlato clínico compatible con crisis de ausencia, por parte de técnico. Por esta particularidad se tomó nuevo EEG de 30 minutos de duración, los autores supervisaron el estudio. Se realizaron maniobras de HV y foto estimulación, resultando positivo con el patrón característico de punta onda generalizada 3Hz y a los dos minutos posteriores del fin de la HV se observó al cierre palpebral, ondas lentas con distribución en cuadrantes posteriores, de amplitud hasta 336  $\mu\text{v}$ , con una frecuencia en promedio de 2.7 Hz, duración de 24 segs, con morfología mellada, durante este periodo sin alteración del estado de alerta. Dicho patrón cede con apertura ocular.

**Conclusión:** Consideramos que algunas características de OIRDA, duración prolongada, onda lenta hipervoltada, morfología de la onda lenta mellada, podría asociarse a episodios de ausencias típicas de la niñez. Podemos suponer que la asociación de OIRDA y ausencia es posible ya que está reconocida la importancia de la vía estriado-tálamo-cortical en la generación de la punta onda 3 Hz, así como la producción de la onda lentas

**Palabras clave:** OIRDA, epilepsia, ausencia, niñez.

## INTRODUCCIÓN

La actividad delta intermitente descrita inicialmente por Cobbs en 1945, ha sido asociada a diferentes tipos de patología, y dependiendo de su topografía ha sido catalogada en la literatura anglosajona en "FIRDA" (frontal), "OIRDA" (occipital) y "TIRDA" (temporal). Cobbs describe esta actividad delta intermitente en probable relación con pacientes con epilepsia. Las características referidas que orientan a una probable etiología epiléptica eran referidas como brotes menos continuos y de una morfología mellada (1).

Reportes posteriores asociaron OIRDA con epilepsia primariamente generalizadas, en especial epilepsia de ausencias, Guillepalli sugirió que OIRDA era un patrón interictal, no logrando apoyar esta hipótesis.<sup>2</sup> Se presenta tanto en los pacientes con y sin epilepsia, no se observa diferencia con las maniobras de apertura ocular e hiperventilación. Sin embargo la presencia de espigas sutiles o melladas es más probable en los pacientes con epilepsia. Los cambios del nivel de conciencia durante esta particular actividad eléctrica han sido reportados desde Cobbs, Riviello y Gullapalli (1-3).

OIRDA no es patognomónico de epilepsia, ya que se ha reportado en otras patologías, como por ejemplo en encefalopatías, salmonelosis del sistema nervioso central y panencefalitis esclerosante subaguda (4). Pero la asociación de OIRDA y epilepsia generalizadas en especial ausencias, con casos reportados con alteraciones de la conciencia durante los paroxismos, sugiere una estrecha relación, que cabe re-plantearse que significado concreto pudiera tener desde el punto de vista electro-clínico.

El objetivo de la presentación de este caso es valorar las características eléctricas, clínicas y discutir sobre la implicación de este patrón en la epilepsia de ausencia infantiles.

## CASO CLÍNICO

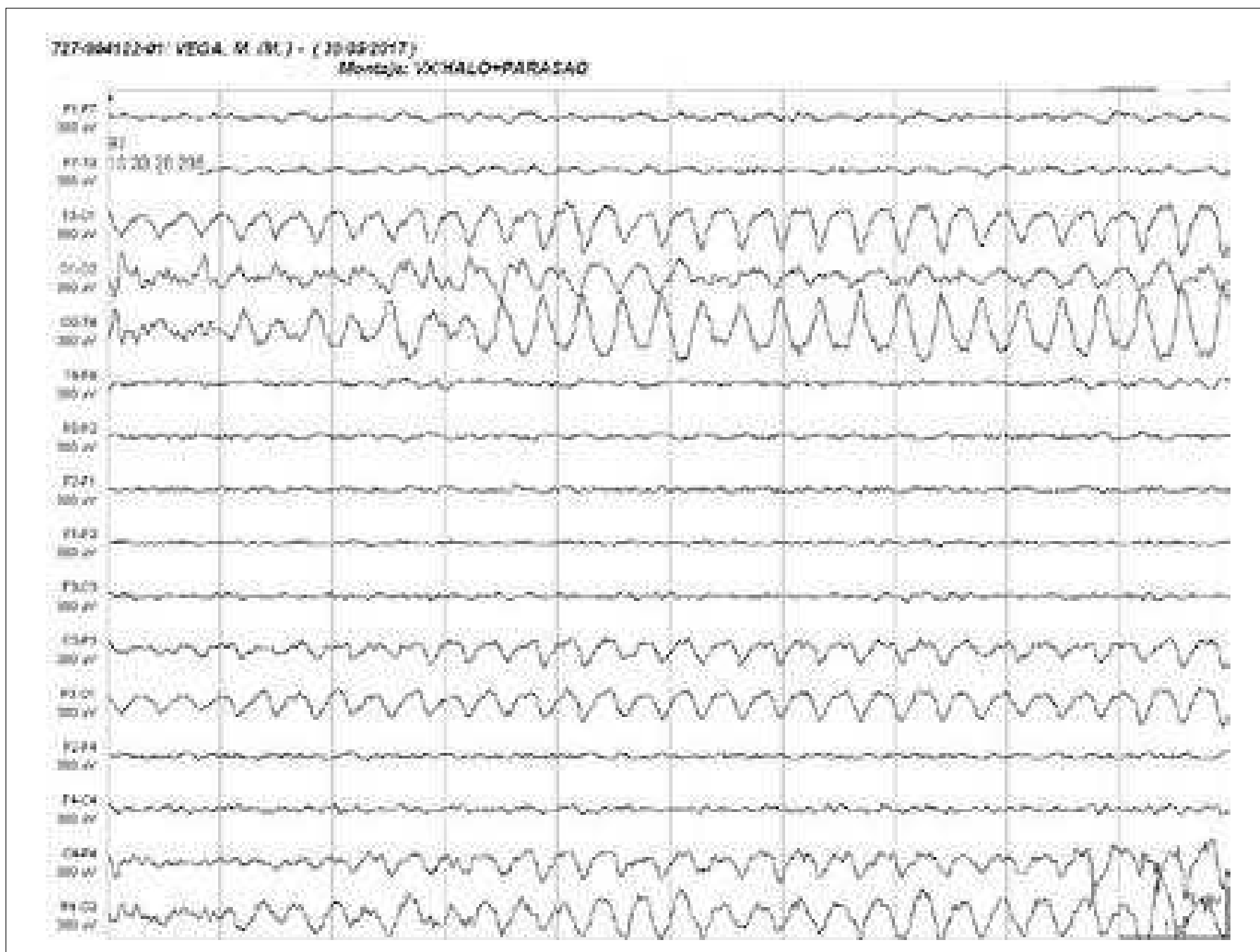
Presentamos paciente femenina de 7 años de edad, sin antecedentes perinatales y patológicos de importancia, neurodesarrollo adecuado para su edad. No cuenta con antecedentes familiares de relevancia. Con historia de un año de evolución donde los familiares refieren eventos cortos, de indiferencia al medio, múltiples al día, aproximadamente 8 a 10 eventos por día, no observando otro dato clínico asociado. Al examen neurológico se observa sensorio conservado, alerta, activa, orientada, pares craneales sin alteraciones, fuerza y reflejos osteotendinosos normales. Se realiza prueba de hiperventilación en consultorio observando

evento corto de fijación de la mirada y ausencia de respuesta al estímulo verbal, de segundos de duración compatible con ausencia típica.

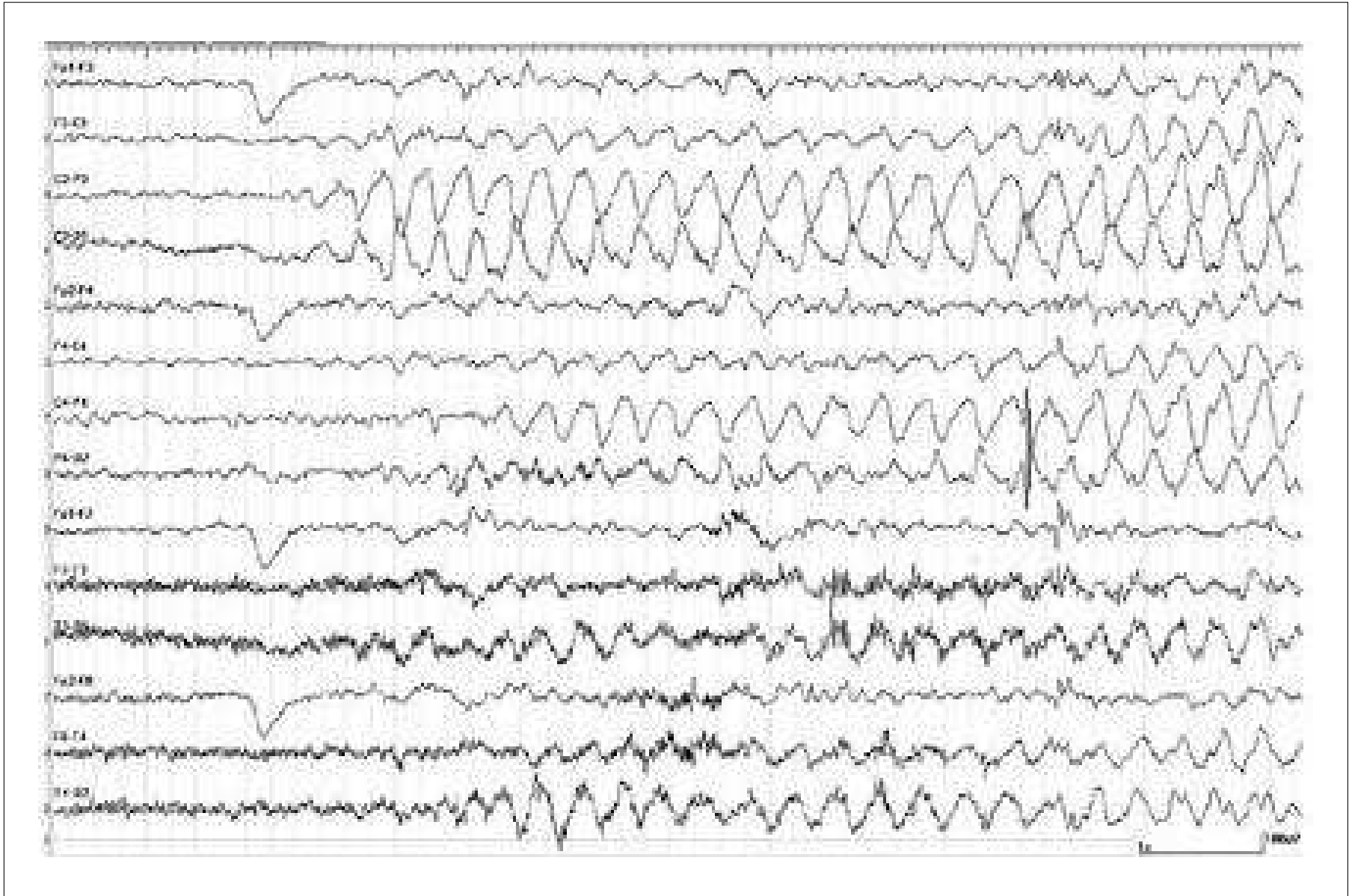
Se toma EEG digital en vigilia en equipo ATI de 20 canales, colocando electrodos según normas internacionales (Sistema 10-20), en montaje halo-parasagital. Se observa durante hiperventilación, ondas lentas, a una frecuencia de 3 Hz, con amplitud hasta 341  $\mu$ v en regiones parieto occipitales bilaterales, con inicio izquierdo propagando a región homóloga contralateral en 2 segs, duración total de 14 segs, se refiere correlato clínico por parte de la técnica en neurofisiología, con fijación de la mirada y cese de maniobra de hiperventilación, con recuperación posterior sin memoria de lo sucedido, no se refieren otros datos asociados (Figura 1). Por la asociación de este patrón eléctrico y las manifestaciones clínicas, se tomó nuevo EEG

digital de 30 minutos de duración, en equipo Nihon Kohden de 32 canales (Figura 2). Un grupo de los autores realizó la supervisión del estudio. Se realizaron maniobras de hiperventilación y fotoestimulación. Al finalizar la HV se observaron al cierre palpebral, ondas lentas con distribución en cuadrantes posteriores, de amplitud hasta 336  $\mu$ v, con una frecuencia en promedio de 2.7 Hz, duración de 24 segs, con morfología arciforme y se observaron espigas intercaladas, durante este periodo, se interrogó a la paciente, respondiendo de forma normal y realizando órdenes sencillas. Dicho patrón cede con apertura ocular.

Se inicia ácido valproico de manera ambulatoria. Con buena respuesta al fármaco. Los progenitores refieren que los eventos clínicos cedieron al mes del inicio al tratamiento. Se complementaron las evaluaciones con estudio



**Figura 1:** El EEG ictal muestra actividad continua de ondas lentas occipitales bilaterales asociadas a ausencias.



**Figura 2:** El EEG durante la hiperventilación muestra descargas continuas en regiones predominantemente occipitales (OIRDA) a predominio izquierdo que desaparecen con la apertura ocular y sin correlato clínico.

de imagen (TAC cerebral) el cual fue normal. Se toma EEG digital de control, con maniobras de hiperventilación y fotoestimulación no observando actividad paroxística.

## DISCUSIÓN

Las características clínicas de esta paciente, como son: Edad de inicio, frecuencia de los eventos, de breve duración, pasando desapercibidos inicialmente, hasta aumentar en frecuencia, la alteración de la conciencia, así como la ausencia de memoria de los eventos por parte de la paciente, orientan a un inicio clásico de crisis de ausencia. Es llamativo el hecho de la evocación clínica de los eventos durante la hiperventilación, característica de este tipo de epilepsia. Pero los hallazgos eléctricos, manifestándose como una actividad lenta focal a predominio regiones posteriores, con espigas entremezcladas, teniendo un correlato clínico,

en un segundo evento gatillado siempre por la hiperventilación, evocando esta misma actividad, pero en dicha ocasión sin correlato clínico. Llama la atención la amplitud de dicha actividad, ondas lentas hipervoltadas, así como también su duración, que fue 14 y 24 segs de duración.

Desde su descripción inicial por Cobbs, estas lentificaciones focales, que posteriormente se subdividieron según su topología anatómica, se observaron un predominio de FIRDA en población adultos, y pobre relación con epilepsia (menor 2%), la asociación de TIRDA con una estrecha relación con epilepsia temporal ipsilateral, como un trazado interictal, teniendo un valor similar a descargas de ondas agudas temporales (4).

Con respecto a OIRDA, aunque ha sido descrito en patología estructural, la mayor frecuencia

descrita se asocia con epilepsia generalizada (2,5-7), tomando una mayor importancia cuando esta actividad lenta, se acompaña de una onda lenta mellada o con muesca. Se han descritos casos donde esta actividad se acompaña de eventos clínicos compatibles con ausencias (2,3). En este caso se observaron dos paroxismos de ondas lentas, donde uno se acompaña alteración de la conciencia.

La vía estriado-tálamo-cortical es activada en las epilepsia de ausencia, el tálamo juega un papel muy importante en la generación del patrón característico de punta onda a 3 Hz. Así como estructuras corticales (8). Por otra parte, el tálamo y vías tálamo-corticales también juegan un papel muy importante como generadores de ondas lentas, tanto en vigilia como en sueño (9). Por lo tanto una disfunción a nivel de los circuitos tálamo cortical, pudieran expresarse de ambas formas, presentándose en algunos pacientes ya sea en forma de punta onda a 3 hz, en otros en forma de OIRDA o ambos.

## CONCLUSIÓN

Consideramos que algunas características de OIRDA tales como duración prolongada, la onda lenta hipervoltada, la morfología de la onda lenta mellada, pudiera tener una estrecha relación con la epilepsia de ausencias infantiles.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cobb WA. Rhythmic slow discharges in the electroencephalogram. *J Neurol. Neurosurg Psychiatr* 1945;8:65–78.
2. Gullapalli D, Fountain NB. (2003) Clinical correlation of occipital intermittent rhythmic delta activity. *Journal of Clinical Neurophysiology* 20:45–41.
3. Caraballo R, Cersosimo R. Atlas de Electroencefalografía en la epilepsia. Editorial Panamericana, Buenos Aires. 2010.
4. Francesco Brigo Intermittent rhythmic delta activity patterns. *Epilepsy & Behavior* 20 (2011) 254–256.
5. Lee SI, Kirby D. Absence seizure with generalized rhythmic delta activity. *Epilepsia* 1988;29:262–7.
6. Laura M.F.F. Guilhoto, Maria Luíza G. Manreza, Elza M.T. Yacubian Occipital intermittent rhythmic Delta activity in absence epilepsy *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64(2-A):193-197.
7. Nathan Watemberg, Ilan Linder, Ron Dabby, Lubov Blumkin, and Tally Lerman-Sagie Clinical Correlates of Occipital Intermittent Rhythmic Delta Activity (OIRDA) in Children *Epilepsia*, 2007; 48(2):330–334.
8. Labate A, Briellmann RS, Abbott DF, Waites AB, Jackson GD. Typical childhood absence seizures are associated with thalamic activation. *Epileptic Disorders* 2005;7(4):373–7.
9. Crunelli V, David F, Lőrincz ML, Hughes SW. The thalamocortical network as a single slow wave-generating unit. *Curr Opin Neurobiol.* 2015 Apr;31:72-80. doi: 10.1016/j.conb.2014.09.001. Epub 2014 Sep 16.