

Clasificación de las epilepsias, tipos de crisis y síndromes epilépticos.

Resumen:

Este capítulo aborda las diferentes clasificaciones de las epilepsias, los diferentes tipos de crisis epilépticas y los síndromes epilépticos.

Palabras Clave:

Epilepsia, Crisis epilépticas, Síndromes epilépticos.

Abreviaturas:

ILAE = International League Against Epilepsy.

Jorge Alfredo León Aldana

Neurólogo pediatría (USAC-HGSJDD).

Neurofisiólogo.

Epileptólogo (UNAM - Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía MVS)

Miembro fundador de la Academia de Epilepsia de Guatemala.

Epileptólogo del Centro de Epilepsia y Neurocirugía Funcional (HUMANA).

Profesor de Post-grado de Neurología pediátrica (USAC-HGSJDD).

✉ jleonal@yahoo.com.mx

Los esfuerzos realizados por la ILAE para encontrar una estandarización en los conceptos y la clasificación de las crisis epilépticas y síndromes epilépticos inician formalmente en abril de 1964, con la reunión en Marsella de 120 miembros de capítulos europeos de la Liga; las conclusiones logradas fueron publicadas en ese mismo año en la revista *Epilepsia* [1], y comentada por otros miembros de la Liga que hicieron llegar sus opiniones al Dr. Gastaut, líder del grupo, así en subsecuentes reuniones se llega finalmente a una propuesta de clasificación publicada en 1970 [2] y titulada “*Clasificación clínica y electroencefalográfica de crisis epilépticas*”.

Sin embargo fue la clasificación publicada en 1981 bajo el título *de Propuesta para la clasificación clínica y electroencefalográfica revisada de crisis epilépticas* [3] la que se difundió y se aceptó mayormente, convirtiéndose así en un estándar en cuanto a crisis epilépticas se trataba.

En los años siguientes hubo otras publicaciones [4] y el concepto, ya existente, de que tipos distintos de crisis sucedían no solo en forma aislada sino que en algunos pacientes se agrupaban también hallazgos electroencefalográficos y evoluciones similares incrementó el reconocimiento de nuevos síndromes y la clasificación de ellos.

De esta manera, en 1989 se publica un esquema de clasificación de síndromes epilépticos, *Propuesta para la clasificación revisada de epilepsias y síndromes epilépticos* [5]; estas dos clasificaciones (la del 81 para crisis epilépticas y la del 89 para síndromes) dieron origen a los conceptos y terminología que actualmente se maneja tanto en el medio clínico como en las publicaciones de revistas y libros.

Otros esquemas han sido publicados más recientemente y los interesados pueden consultarlos en el sitio web de la ILAE, (www.ilae-epilepsy.org.) Dentro de estos destaca la guía de definiciones y términos recomendados para publicaciones de estudios epidemiológicos en epilepsia [6] y el esquema de clasificación y terminología para personas con crisis epilépticas y epilepsia en 2001 [7].

A pesar de las nuevas clasificaciones y actualizaciones que se hacen en forma periódica, la ILAE acepta estar lejos de encontrar un esquema de clasificación con el cual todos estén de acuerdo, y otras propuestas serán publicadas conforme nuevos avances en el conocimiento de la epilepsia, sus mecanismos patológicos y genéticos sean alcanzados.

Esto no resta méritos ni utilidad a la terminología y conceptos que desde hace tiempo han sido manejados, algunos de ellos están tan arraigados en el vocabulario médico y popular que quizá siempre deban utilizarse.

Las tablas que se presentan en las siguientes páginas están basadas en la clasificación de las crisis epilépticas de 1980 y síndromes epilépticos de 1989, que son las propuestas que la mayoría de los médicos utilizamos y siguen estando vigentes en la literatura médica.

Clasificación de las crisis epilépticas (ILAE 1981)

1. Crisis parciales

Tipo de crisis	EEG ictal	EEG interictal
Crisis parciales simples (sin alteración de la conciencia)	Descarga local contralateral que inicia en el área correspondiente de la representación cortical (no siempre registrada en cuero cabelludo)	Descarga local contralateral

1.1. Crisis parciales simples.

1.1.1. Con signos motores

- a. Motora focal sin marcha jacksoniana
- b. Motora focal con marcha jacksoniana
- c. Versiva (generalmente contra versiva)
- d. Postural
- e. Fonatoria

1.1.2. Con síntomas somato sensitivos o sensoriales especiales (alucinaciones simples, como luces relampagueantes, zumbidos, etc.)

- a. Somato sensitivos
- b. Visuales

- c. Auditivos
- d. Olfatorias
- e. Gustatorias
- f. Vertiginosas

1.1.3. Con síntomas psíquicos (alteración de las funciones cerebrales superiores). Rara vez ocurre sin deterioro de la consciencia y se observan mucho más como crisis parciales complejas.

- a. Disfásicas.
- b. Dismnésicas (por ejemplo déjàvu)
- c. Cognoscitivas (ej. Pensamientos forzados)
- d. Afectivas (miedo, ira, etc.)
- e. Ilusiones (ej. Macropsia)
- f. Alucinaciones estructuradas (ej. Música o escenas)

1.2. Crisis parciales complejas

Tipo de crisis	EEG ictal	EEG Interictal
Crisis parciales complejas (con deterioro de consciencia, a veces puede comenzar con sintomatología simple)	Descarga unilateral o frecuentemente bilateral, difusa o focal en regiones temporales o fronto-temporales; al inicio puede ocurrir aplanamiento focal o generalizado	Foco asincrónico generalmente unilateral o bilateral, a menudo en regiones temporales

1.2.1. Inicio parcial simple con posterior deterioro de la consciencia.

- a. Con manifestaciones parciales simples y deterioro de la consciencia.
- b. Con automatismos.

1.2.2. Con deterioro de la consciencia desde el inicio

- a. Con deterioro de la consciencia únicamente.
- b. Con automatismos.

- 1.3. Crisis parciales secundariamente generalizadas.
 - 1.3.1. Crisis parciales simples que evolucionan a crisis tónico clónica generalizada.
 - 1.3.2. Crisis parciales complejas que evolucionan a crisis tónico clónico generalizadas.
 - 1.3.3. Crisis parciales simples que evolucionan a crisis parciales complejas y posteriormente a crisis tónico clónico generalizadas.

2. Crisis generalizadas

2.1. Ausencias típicas

Tipo de crisis	EEG ictal	EEG Interictal
Deterioro de la conciencia solamente con ligeros movimientos clónicos. Con componente atónico, automatismos y componentes autonómicos.	Generalmente punta-onda de 3 Hz regular y simétrica pero puede ser punta-onda de 2-4 Hz tener polipunta-onda. Anormalidades bilaterales.	Ritmo de base generalmente normal, puede ocurrir actividad paroxística de cómo punta y punta onda lenta generalizada y simétrica.

2.2. Ausencias atípicas

Tipo de crisis	EEG ictal	EEG Interictal
Deterioro de conciencia asociado a cambios en el tono, más pronunciados que 2.1.1. inicio y/o cese, no repentino. A veces asociado a contracciones mioclónicas.	EEG más heterogéneo, que puede incluir ondas lentas y agudas, algunas veces polipunta-onda, actividad rápida u otros paroxismos. Las anomalías son bilaterales, pero a menudo irregulares y asimétricas.	Actividad de base generalmente anormal; actividad paroxística (punta o punta-onda) frecuentemente irregular y asimétrica, o actividad lenta rítmica sobre todo en niños.

Clasificación de epilepsia, tipos de crisis y síndromes epilépticos

2.3. Ausencia que progresa a crisis tónico clónica generalizada

Tipo de crisis	EEG ictal	EEG Inter ictal
Crisis mioclónicas	Polipunta-onda, o algunas veces punta-onda, onda aguda-onda lenta.	Lo mismo que ictal.
Crisis clónicas		
Crisis tónicas	Actividad rápida de bajo voltaje o ritmo rápido ≤ 9 Hz, que disminuye en frecuencia e incrementa en amplitud. Ritmo ≥ 10 Hz que disminuye en frecuencia e incrementa en amplitud en la fase tónica, interrumpido por ondas lentas durante la fase clónica.	Descargas más o menos rítmicas de ondas agudas y lentas, a veces asimétricas. Polipunta-onda o punta-onda, o algunas veces descargas de onda aguda-onda lenta.
Crisis atónicas	Polipunta-onda o actividad rápida de bajo voltaje.	Polipunta-onda

Determinar el tipo de crisis epiléptica que el paciente está teniendo, y en algunos casos los tipos de crisis epilépticas, es uno de los datos más importantes en la evaluación del paciente con epilepsia, ya que esto tiene implicaciones en la selección del fármaco o los fármacos que debemos utilizar y también los que debemos evitar, ya que el control de crisis difiere entre los distintos medicamentos según sea el tipo de crisis y algunos fármacos incluso pueden empeorar otros tipos de crisis.

Otra razón es que a través de identificar el tipo de crisis podemos diagnosticar el síndrome epiléptico que el paciente está teniendo. Debemos recordar que el concepto de síndrome implica un complejo de síntomas y signos que definen una única condición epiléptica, esto debe involucrar más que el tipo de crisis [7]; los otros componentes de un síndrome son: los hallazgos electroencefalográficos, edad de inicio, evolución, respuesta a fármacos, y otros. En la medida que sea posible, determinar el síndrome epiléptico deberá ser el objetivo a alcanzar, una vez determinado esto podemos saber cuál es la evolución esperada, posibles etiologías, fármacos con mejor respuesta y aquellos que pudieran ser deletéreos y otros datos como el comportamiento del síndrome a través de los años.

Las tablas que continúan clasifican los tipos de síndromes de acuerdo a la propuesta de 1989.

Clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos (ILAE 1989)

- 1 RELACIONADAS A SU LOCALIZACIÓN (focal, local o parcial)
 - 1.1. Idiopáticas (Inicio relacionado con la edad)
 - 1.1.1. Epilepsia benigna con punta centro temporal.
 - 1.1.2. Epilepsia infantil con paroxismos occipitales.
 - 1.1.3. Epilepsia primaria de la lectura.
 - 1.2. Sintomáticas (epilepsia de etiología específica)
 - 1.2.1. Epilepsia parcial continua (síndrome de Kojewnikow).

- 1.2.2. Síndromes caracterizados por crisis con modos específicos de precipitación (epilepsias reflejas)
- 1.2.3. Síndromes relacionados con localizaciones anatómicas.
 - a. Epilepsia del lóbulo temporal.
 - b. Epilepsia del lóbulo frontal.
 - c. Epilepsia del lóbulo parietal.
 - d. Epilepsia del lóbulo occipital.
- 1.3. Criptogénicas (presumiblemente sintomáticas pero de etiología incierta) se definen por tipo de crisis, características clínicas y localización anatómica

2 EPILEPSIAS Y SÍNDROMES GENERALIZADOS

- 2.1. Idiopáticas (Inicio relacionado con la edad)
 - 2.1.1. Convulsiones neonatales familiares benignas.
 - 2.1.2. Convulsiones neonatales benignas.
 - 2.1.3. Epilepsia mioclónica benigna de la niñez
 - 2.1.4. Epilepsia de ausencias infantiles (picnolepsia).
 - 2.1.5. Epilepsia de ausencias de la juventud.
 - 2.1.6. Epilepsia mioclónica juvenil.
 - 2.1.7. Epilepsia con crisis tónico clónicas generalizadas al despertar.
 - 2.1.8. Epilepsia idiopática generalizada no bien definida.
 - 2.1.9. Epilepsia con crisis precipitadas por modos específicos de precipitación (epilepsia refleja)
- 2.2. Criptogénicas y/o sintomáticas
 - 2.2.1. Síndrome de West

- 2.2.2. Síndrome de Lennox Gastaut
 - 2.2.3. Epilepsia con crisis mioclono-astáticas
 - 2.2.4. Epilepsia con ausencias mioclónicas
 - 2.3. Sintomáticas
 - 2.3.1. Etiología no especificada
 - a. Encefalopatía mioclónica temprana.
 - b. Encefalopatía epiléptica infantil temprana con brotes de supresión.
 - c. Otras epilepsias generalizadas sintomáticas no bien definidas
 - 2.3.2. Síndromes específicos con crisis convulsivas que pueden complicar otras enfermedades donde las crisis son un dato predominante.
 - a. Malformaciones.
 - b. Heredo-metabólicas.
- 3 EPILEPSIAS Y SÍNDROMES INDETERMINADOS (focales o generalizados)
- 3.1. Con ambas, crisis focales y generalizadas
 - 3.1.1. Crisis neonatales
 - 3.1.2. Epilepsia mioclónica severa de la niñez
 - 3.1.3. Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño de ondas lentas.
 - 3.1.4. Afasia epiléptica adquirida (síndrome de Landau-Klefner)
 - 3.1.5. Otras epilepsias no definidas
 - 3.2. Con datos focales o generalizados equívocos.
 - 3.2.1. Crisis nocturnas tónico-clónicas donde no puede establecerse una semiología.
- 4 SINDROMES ESPECIALES
- 4.1. Crisis relacionadas a situaciones especiales.

- 4.1.1. Convulsiones febriles
- 4.1.2. Crisis aisladas o estados epilépticos aislados
- 4.1.3. Crisis relacionadas sólo con eventos tóxicos o agudo tales como alcohol, drogas, eclampsia, hiperglucemia no cetónica, etc.

Puede en algún momento parecer dificultoso clasificar los síndromes epilépticos, más aun si tomamos en cuenta los esquemas más recientes que agregan otros datos, como el enfoque a través de ejes propuesto en el 2001, pero en su forma más simple, cuando estamos ante un paciente con crisis epilépticas o con un síndrome epiléptico, hay dos cosas prácticas que debemos tener presentes, la primera es que tipo de crisis está teniendo, si se trata de una crisis generalizada o focal (parciales) ya que esta información es importante a la hora de decidir el fármaco más adecuado. Luego podemos ser más específicos y decidir (entre las crisis generalizadas o las focales) cual es exactamente. Debemos recordar que el tipo de crisis es uno de los datos más importante para el diagnóstico del síndrome epiléptico, pero no es el único.

El otro dato importante que debemos responder es: cuál es la etiología de las crisis, es decir que originó la presencia de eventos epilépticos.

Cuando existe un insulto al cerebro, de cualquier tipo ya sea estructural, metabólico, tóxico etc. que explica la presencia de las crisis, la etiología se llama sintomática.

Cuando el origen es genético, que en estos casos el paciente es usualmente normal en su desarrollo y evaluación neurológica, la etiología se llama idiopática.

Si se considera que la etiología es sintomática pero no es posible por los medios diagnósticos actuales demostrar la presencia de una lesión, la etiología se llama criptogénica o según se recomienda en la clasificación del 2001, probablemente sintomática [7].

Clasificación de las epilepsias según su etiología

Sintomática	Síndrome donde las crisis epilépticas son resultado de una o más lesiones estructurales o alteraciones cerebrales identificables
Idiopática	Síndrome que es únicamente epilepsia, sin lesión cerebral ni otros signos o síntomas neurológicos. Se presume que es genético y es usualmente edad dependiente
Criptogénica o probablemente sintomática	Usado para definir síndromes que se cree son sintomáticos, pero la etiología (lesión o alteración cerebral) no se ha podido identificar

Referencias:

- [1] Arnautova EN & Nesmeianova TN. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 5: 297-306., 1964
- [2] Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 11(1): 102-113., 1970
- [3] Proposal for Revised Clinical and Electroencephalographic of Epileptic Seizures. *Epilepsia*, 22:489-501. 1981
- [4] Proposal for Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia*, 26(3):268-278, 1985
- [5] Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia*. 30(4):389-399, 1989
- [6] Guidelines for Epidemiologic Studies on Epilepsy. *Epilepsia*, 34(4):592-596, 1993
- [7] A Proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 42(6); 796-803, 200