

Propuestas actuales de clasificación de las epilepsias y Síndromes epilépticos

Dr. Juan Pedro Espinosa Zacarias.¹

RESUMEN

La clasificación de las epilepsias utilizada en la actualidad fue propuesta en 1985 y desde entonces se han publicado varias propuestas más, que aún no tienen aceptación oficial. Este artículo revisa las más recientes.

Revista Mexicana de Neurociencia 2001; 2(5): 273-279

ABSTRACT

Current classification of epilepsies was proposed in 1985 and since that year, several additional proposals have been published, but they have not been accepted yet. This review refers to the most recent proposals of classification.

Revista Mexicana de Neurociencia 2001; 2(5): 273-279

En un inicio la clasificación de la epilepsia se basó en el concepto primario de distinguirlas en dos grandes grupos: las epilepsias parciales y las generalizadas. La Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) puso en práctica una clasificación de las epilepsias ya considerada por Jackson en 1874, la cual se dirigió a describir los síntomas iniciales y decidir cuál era de carácter orgánico y cuál era "histórica" primaria. Fue en 1969 cuando la ILAE publicó el cuadro de clasificación de las crisis epilépticas, recomendado por la Comisión de Clasificación y Terminología.

Posteriormente en Bethesda (1975) los miembros de la Comisión se reunieron para considerar de manera particular las crisis parciales: en Berlin (1977) se trató de manera especial el tema de las crisis generalizadas y en 1979 en Bethesda se formó una Comisión para analizar las crisis de ausencia. Los resultados se publicaron en 1981 en la revista oficial de la ILAE.

Sin embargo, a partir de esta publicación oficial se establecieron varias controversias alrededor de la misma; por ejemplo, la ILAE establece en su definición de epilepsia que "para que una crisis epiléptica sea epilepsia, aquella tendrá que ser recurrente", pero ¿qué es lo que pasa con las crisis únicas?, ¿qué es lo que pasa con el periodo entre la primera y la siguiente crisis?. Esto no se consideraba, creaba muchas dudas y sobre todo problemas en el ámbito epidemiológico, ya que queda-

ban excluidas en los censos realizados. Por otra parte, también estaban en las mismas condiciones las crisis febriles y la epilepsia que se presenta después de un traumatismo craneoencefálico. En base a lo anterior, en 1985 se propuso una clasificación que dividía a las crisis de acuerdo a su naturaleza o características de los ataques así como a su etiología, estableciéndose los términos de idiopático, criptogénico y sintomático. Se clasificaron los síndromes epilépticos cuyas características esenciales consideraban un tipo definido de crisis así como un patrón electroencefalográfico determinado y una edad de inicio¹.

A partir de 1989, diversos autores han publicado varias propuestas de modificación de la clasificación de la epilepsia y los síndromes epilépticos y las experiencias que han tenido tratando de encasillar toda su población epiléptica, pues se han encontrado con ciertas dificultades en el uso de la clasificación actual. Es importante especificar que inicialmente la clasificación se realizó tomando en cuenta el aspecto anatómico y clínico de las crisis. Con el advenimiento de la tecnología se logró definir mejor los aspectos fisiopatológicos y orgánicos de las crisis permitiendo una mejor clasificación.

NUEVAS PROPUESTAS.

Algunos autores intentan integrar de manera definitiva el tipo de epilepsia de sus pacientes en la clasificación vigente y se han encontrado que en un cierto porcentaje no es posible hacerlo, ya que existen diversas enfermedades que cursan con epilepsia y no corresponden de manera adecuada con los síndromes epilépticos descritos.^{2,3,4}

¹Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE

Las crisis parciales se dividen en simples, complejas y secundariamente generalizadas, pero la crisis complejas son difíciles de diagnosticar en la edad pediátrica y sobre todo si el paciente tiene deficiencia mental. Basado en ello, Herranz propone que cuando no se pueda diferenciar entre una crisis parcial simple y una compleja se utilice el término de "crisis parciales de tipo desconocido". El inicio de las crisis parciales simples o complejas secundariamente generalizadas, muchas de las veces no se puede distinguir sin tener un registro electroencefalográfico (EEG) al momento de las crisis y propone que se utilice en este caso el término de "múltiples tipos de crisis", aunque éste queda poco específico. También establece que las crisis mioclónicas pueden ser generalizadas o focales como en la epilepsia parcial continua y sugiere una nueva clasificación donde se incluya un rubro separado denominado crisis generalizadas o focales donde se incluya a las crisis mioclónicas, las crisis inhibitorias y los espasmos. En cuanto a los espasmos infantiles existe controversia en el término de "infantiles" ya que existen espasmos en la juventud, proponiendo que sólo se deje el término de espasmos⁵.

Otras propuestas de modificaciones han sido discutidas y muchas de ellas establecen cambio en la terminología por ser en ocasiones confusa ya que tienden a clasificar de manera errónea las crisis epilépticas o síndromes epilépticos⁶.

Recientemente la ILAE publicó en la revista de Epilepsia de 2001 las nuevas propuestas de clasificación de la epilepsia y síndromes epilépticos donde se discuten varios aspectos⁷:

- a) Que la nueva clasificación debe ser el resultado de un trabajo continuo y en progreso, donde se acepten las propuestas de los diversos autores para su análisis y no debe de ser rígida de tal forma que se tenga que encasillar a como dé lugar el tipo de epilepsia.
- b) Sustituir el término de PARCIAL y referirse sólo como FOCAL. Se ha establecido que el termino FOCAL la mayoría de las veces sugiere una lesión pequeña, bien definida de algún sitio del cerebro, sin embargo, con base en los estudios fisiopatológicos actuales se sabe que la actividad eléctrica de un evento epileptogénico es difusa y puede incluso abarcar una gran área de disfunción cortical. La propuesta de la ILAE es la omisión de las palabras "convulsión" y "convulsivo" en la lista de los tipos de epilepsia y síndromes epilépticos, ya que aparte de ser un juego de palabras en muchos casos se aplican de manera inadecuada a diversos tipos de crisis que no tienen un componente motor.

- c) Reemplazar el término de "Convulsiones Febriles" por el de "Crisis Febriles".
- d) Utilizar de manera adecuada los términos idiopático y criptogénico de acuerdo a su definición actual.
- e) Descartar los términos de "benigno" y "genético" en la definición de crisis idiopáticas, ya que no todas las epilepsias benignas son idiopáticas y no todas las genéticas son benignas.
- f) Que los términos "idiopático" y "sintomático" sean conservados y que el término "CRIPTOGENICO" sea reemplazado por "PROBABLEMENTE SINTOMÁTICO".
- g) En la nueva clasificación se deben incluir a las epilepsias familiares como un rubro aparte llamado "síndromes familiares" donde se incluyan: la Epilepsia Generalizada con Crisis Febriles plus, Epilepsia Familiar Focal con focos variables, Epilepsia Idiopática generalizada con fenotipos variables.
- h) Crear dentro de la clasificación módulos dinámicos y flexibles donde se agreguen nuevas propuestas de síndromes y tipos de epilepsia para que sufran modificaciones y cambios periódicos con aprobación del Comité Ejecutivo sin la necesidad de la Asamblea General ya que esta última sólo sesiona cada 2 años y es para aprobar las últimas modificaciones de la clasificación.
- i) La ILAE ha establecido otras consideraciones divididas en ejes a través de los cuales podemos clasificar mejor a la epilepsia:

Eje 1. Consiste en la descripción de la semiología ictal usando la terminología del glosario ya establecido. La descripción del evento ictal, sin referirse a la etiología, anatomía o sus mecanismos debe de ser extremadamente detallada, para propósitos clínicos o de investigación.

Eje 2. Se refiere al tipo o tipos de crisis epilépticas, la experiencia de los pacientes derivada de una lista aceptada de tipo de crisis que representan entidades diagnósticas con implicaciones etiológicas, terapéuticas y/o pronósticas. El grupo de trabajo de la ILAE ha creado una lista aceptada de tipos de crisis epilépticas incluyendo formas de estados epilépticos y factores precipitantes para crisis reflejas, la cual se describe en la tabla 1.

TABLA 1

TIPOS DE CRISIS EPILÉPTICAS Y ESTIMULOS PRECIPITANTES PARA CRISIS REFLEJAS

TIPOS DE CRISIS AUTO-LIMITADA

Crisis generalizadas

- Crisis tónico-clónicas (incluye variaciones benignas con una fase clónica o mioclónica)
- Crisis clónicas
 - Con manifestaciones tónicas.
 - Sin manifestaciones tónicas.
- Crisis de ausencias típicas.
- Crisis de ausencias atípicas.
- Crisis de ausencias mioclónicas.
- Crisis tónicas
- Espasmos
- Crisis mioclónicas
- Mioclónica palpebral
 - Sin ausencia
 - Con ausencia
- Crisis mioclónicas atónicas.
- Mioclonus negativo
- Crisis atónicas
- Crisis reflejas en los síndromes epilépticos generalizados.

Crisis Focales

- Crisis focales sensitivas
 - Con síntomas sensitivos elementales (Ej. Crisis del lóbulo occipital y parietal).
 - Con síntomas sensitivos especiales (Ej. crisis de la unión temporo-parieto-occipital).
- Crisis focales motoras
 - Con signos motores clónicos elementales.
 - Con crisis motoras clónicas asimétricas (Ej. Crisis motoras suplementarias)
 - Con automatismos típicos (lóbulo temporal) (Ej. Crisis mesiales del lóbulo temporal)
 - Con automatismos hiperquinéticos
 - Con mioclonus negativos focales
 - Con crisis motoras inhibitorias
- Crisis gelásticas
- Crisis hemiclónicas
- Crisis secundariamente generalizadas
- Epilepsias reflejas en síndromes epilépticos focales.

TIPOS DE CRISIS CONTINUAS

- Estado epiléptico generalizado
- Estado epiléptico tónico-clónico generalizado
- Estado epiléptico clónico
- Estado epiléptico de ausencias
- Estado epiléptico tónico
- Estado epiléptico mioclónico
- Estado epiléptico focal
 - Epilepsia parcial continua de Kojevnikov
 - Aura continua
 - Estado epiléptico límbico (estatus psicomotor)
 - Estado hemiconvulsivo con hemiparesia

ESTÍMULOS PRECIPITANTES DE CRISIS REFLEJAS

- Estímulos visuales
 - Luz parpadeante: con patrones de colores.
 - Otros estímulos visuales
- Pensamiento
- Música
- Comer
- Praxias
- Somatosensoriales
- Propioceptivos
- Lectura
- Agua caliente
- Sobresalto

TABLA 1

SÍNDROMES EPILÉPTICOS Y CONDICIONES RELACIONADAS.

- Crisis neonatales familiares benignas
- Ecefalopatía mioclónica temprana
- Síndrome de Otahara
- Crisis parciales migratorias de la infancia*
- Síndrome de West
- Epilepsia mioclónica benigna de la infancia
- Crisis infantiles familiares benignas
- Crisis infantiles benignas (no familiares)
- Síndrome de Dravet
- Síndrome HH
- Estado mioclónico en ecefalopatías no progresivas*
- Epilepsia benigna de la infancia con puntas cetrotemporales
- Epilepsia occipital benigna de la infancia de inicio temprano (tipo Panayiotopoulos)
- Epilepsia occipital de la infancia de inicio tardío (tipo Gastaut)
- Epilepsia con ausencias mioclónicas
- Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas
- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Síndrome de Landau-Kleffner (SLK)
- Epilepsia con punta y onda continuas durante el sueño de ondas lentas.
- Epilepsia de ausencia de la infancia
- Epilepsia mioclónica progresiva
- Epilepsias generalizadas idiopáticas con fenotipos variables
 - Epilepsia de ausencias juvenil
 - Epilepsia mioclónica juvenil
 - Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas solamente
- Epilepsias reflejas
 - Epilepsia fotosensible idiopática del lóbulo occipital
 - Otras epilepsias visuales sensitivas
 - Epilepsia primaria de la lectura
 - Epilepsia de sobresalto
- Epilepsia nocturna autósomica dominante del lóbulo frontal
- Epilepsias familiares del lóbulo temporal
- Epilepsias generalizadas con crisis febriles plus*
- Epilepsia focal familiar con focos variables*
- Epilepsia focal sintomática (o probablemente sintomática)
 - Epilepsias límbicas
 - Epilepsia mesial del lóbulo temporal con esclerosis hipocámpal
 - Epilepsia mesial del lóbulo temporal definida por etiologías específicas
 - Otros tipos definidos por su localización y etiología
- Epilepsias neocorticales
 - Síndrome de Rasmussen
 - Otros tipos definidos por su localización y etiología
- Condiciones con crisis epilépticas que no requieren un diagnóstico de epilepsia
 - Crisis neonatales benignas
 - Crisis febriles
 - Crisis reflejas
 - Crisis por depravación de alcohol
 - Crisis por drogas u otras químicamente inducidas.
 - Crisis postraumáticas inmediatas y tempranas
 - Crisis aisladas o grupos aislados de crisis
 - Crisis raramente repetitivas (oligoepilepsia)

*Síndromes en desarrollo

Eje 3. Se refiere al diagnóstico sindromático basado en la lista aceptada de los síndromes epilépticos (Tabla 2). Muchas veces un diagnóstico de un síndrome epiléptico no es posible, por lo que se recomienda una lista de síndromes epilépticos y condiciones con crisis epilépticas que no requieren de

un diagnóstico de epilepsia. La tabla 2 también muestra síndromes que aún están en discusión y revisión por el grupo de trabajo de la ILAE basados en nuevas informaciones. Un ejemplo de clasificación de los síndromes epilépticos en grupos de síndromes se ven en la *Tabla 3*.

TABLA 3	
GRUPOS DE SINDROMES	SÍNDROMES ESPECIFICOS
Epilepsias focales idiopáticas de la infancia y niñez.	Crisis infantiles benignas (no familiares) Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales Epilepsia occipital de la infancia de inicio tardío
Epilepsias focales familiares (autosómico-dominantes)	Crisis neonatales familiares benignas Crisis familiares benignas de la infancia Epilepsia nocturna autosómico dominante del lóbulo frontal Epilepsia familiar del lóbulo temporal Epilepsia focal familiar con focos variables*
Epilepsias focales sintomáticas (o prob.sintomáticas)	Epilepsias limbicas Epilepsia mesial lob. Temporal con esclerosis hipocampal Epilepsia mesial lob. Temporal definida por etiologías específicas. Otros tipos definidos por su localización y etiología Epilepsias neocorticales Síndrome de Rasmussen Síndrome hemiplejía-hemiconvulsion Otros tipos definidos por su localización y etiología Crisis parciales migratorias de la infancia temprana*
Epilepsias idiopáticas generalizadas	Epilepsia mioclónica benigna de la infancia Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas Epilepsia de ausencia de la infancia Epilepsia con ausencias mioclónicas Epilepsias idiopáticas generalizadas con fenotipos variables Epilepsia de ausencias juvenil Epilepsia mioclónica juvenil Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas solamente.
Epilepsias reflejas	Epilepsias generalizadas con crisis febriles plus* Epilepsia fotosensible idiopática del lóbulo occipital Otras epilepsias visuales sensitivas Epilepsia primaria de la lectura Epilepsia por sobresalto
Encefalopatías epilépticas (con anomalías epileptiformes que conducen a disfunción progresiva)	Encefalopatía mioclónica temprana Síndrome de Otahara Síndrome de West Síndrome de Dravet (conocida anteriormente como epilepsia mioclónica severa de la infancia) Status mioclónico en encefalopatías no progresivas* Síndrome de Lennox-Gastaut Síndrome de Landau-Kleffner Epilepsia con punta onda continua durante el sueño de ondas lentas
Epilepsia mioclónica progresiva Crisis que no requieren necesariamente el diagnóstico de epilepsia	Ver enfermedades específicas Crisis Neonatales Benignas Crisis febriles Crisis reflejas Crisis por abstinencia de alcohol Crisis por drogas o químicamente inducidas Crisis postraumáticas inmediatas y tempranas Crisis únicas o grupos de crisis aisladas Crisis raramente repetitivas (oligoepilepsia)
*Síndromes en desarrollo	

Eje 4. Especificar la etiología cuando sea desconocida, la etiología puede consistir en una enfermedad específica derivada de una clasificación de enfermedades frecuente-

mente asociadas con crisis epilépticas o síndromes epilépticos (tabla 4), un defecto genético o un sustrato patológico específico.

Tabla 4 (1ª parte)
EJEMPLO DE UNA CLASIFICACION DE ENFERMEDADES FRECUENTEMENTE ASOCIADAS A CRISIS EPILÉPTICAS O SÍNDROMES EPILÉPTICOS.

GRUPO DE ENFERMEDADES	ENFERMEDAD ESPECIFICA
Epilepsias mioclónicas progresivas	Lipofuscinosis ceroide Sialidosis Enfermedad de Lafora Enfermedad de Unverricht-Lundborg Distrofia neuroaxonal Epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas Atrofia dentorubropalidoluisiana Otras
Enfermedades neurocutáneas	Complejo esclerosis tuberosa Neurofibromatosis Hipomelanosis de Ito Síndrome de nevo epidérmico Síndrome de Sturge-Weber
Malformaciones debidas a anomalías corticales del desarrollo	Lisencefalia aislada Síndrome de Miller-Dicker Lisencefalia ligada al X Bandas subcorticales de heterotopias Heterotopias nodulares periventriculares Heterotopia focal Hemimegalencefalia Síndrome perisilviano bilateral Polimicrogiria unilateral Esquizencefalia Displasia cortical focal o multifocal Microdisgenesias
Otras malformaciones cerebrales	Síndrome de Aicardi Síndrome PEHO Síndrome acrocallosal Otras
Tumores	Tumor disembrionoplástico neuroepitelial Gangliocitoma Angiomas cavernosos Astrocitomas Hamartoma hipotalámico (con crisis gelásticas)
Anomalías cromosómicas	Otras Monosomía parcial 4p o síndrome Wolf-Hirschhorn Trisomía 12p Síndrome de duplicación inversión 15 Cromosoma 20 ensortijado Otras
Enfermedades mendelianas monogénicas con mecanismos patogénicos complejos	Síndrome X frágil Síndrome de Angelman Síndrome de Rett Otras

Tabla 4 (2da parte)

<p>Enfermedades metabólicas hereditarias</p>	<p>Hiperglicemia no cetósica Acidemia D-glicérica Acidemia propiónica Deficiencia de sulfato-oxidasa Deficiencia de fructosa 1-6 difosfatasa Otras acidurias orgánicas Dependencia de piridoxina Aminoacidopatías (enfermedad de jarabe de arce fenilcetonuria, otras) Alteraciones del ciclo de la urea Alteraciones del metabolismo de los carbohidratos Alteraciones del metabolismo de la biotina Alteraciones del metabolismo del ácido fólico y vitamina B12 Enfermedad de Menkes Trastornos del glucógeno Enfermedad de Krabbe Deficiencia de fumarasa Trastornos peroxisomales Síndrome de San Filippo Enfermedades mitocondriales (deficiencia de piruvato deshidrogenasa, defectos en la cadena respiratoria, MELAS: encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y síntomas de pequeños infartos).</p>
<p>Encefalopatías no progresivas causadas por Infecciones cerebrales o lesiones anóxicoisquémicas perinatales.</p>	<p>Porencefalia Leucomalacia periventricular Microcefalia Calcificaciones cerebrales y otras lesiones por toxoplasmosis, enfermedad cerebrovascular, virus de inmunodeficiencia humana, etc.</p>
<p>Infecciones postnatales</p>	<p>Cisticercosis Encefalitis herpética Meningitis bacteriana Otras</p>
<p>Otros factores postnatales</p>	<p>Trauma craneal Abuso de drogas y alcohol Infartos Otros</p>
<p>Misceláneos</p>	<p>Enfermedad Celiaca (epilepsia con calcificaciones occipitales y enfermedad celiaca) Síndrome epiléptico del norte Síndrome de Coffin-Lowry Enfermedad de Alzheimer Enfermedad de Huntington Enfermedad de Alpert</p>

Eje 5. Por último, es opcional determinar el grado de discapacidad causado por la condición epiléptica utilizando la clasificación Internacional de discapacidad de la Organización Mundial de la Salud ICIDH-2.

Muy pronto se publicarán de manera oficial estas modificaciones a la actual clasificación de las crisis epilépticas y síndromes epilépticos y con estas nuevas aportaciones esperamos poder clasificar de manera más sencilla tanto los síndromes ya establecidos como los nuevos que surgen cada día con los avances de la ciencia.

REFERENCIAS

1. Feria A, Martínez D, Rubio F. *Epilepsia aspectos neurobiológicos, médicos y sociales*. 1a. Edición 1997. Pág. 1-23.
2. Seino M. *The proposed classification of epilepsies and epileptic syndromes (1989) and its clinical significance*. *No To Hattatsu* 1990;22:115-20.
3. Kido H. *Usefulness of the newly proposed international classification of epilepsies, epileptic syndromes and related seizure disorders (1989): a trial on adult patients in a neuropsychiatric clinic*.
4. Panayiotopoulos CP. *Benign childhood epileptic syndromes with occipital spikes: new classification proposed by the International League Against Epilepsy*. *J Child Neurol* 2000;15:548-52.
5. Herranz JL. *Suggestions regarding new classification of epileptic seizures*. *Rev Neurol* 1998;26:598-600.
6. Rubio F, et.al. *Las nuevas propuestas para la clasificación de las crisis epilépticas y las epilepsias*. *Neurociencia* 2001;2:109-111.
7. Engel J. *A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology*. *Epilepsia* 2001;42:1-8.



Cuando, la existencia convulsiona
al ritmo de la desesperanza,
la vida vuela, y en su lugar,
sólo la gran fragilidad gravita....

¡Gracias por brindarme tu apoyo
cuando no puedo valerme solo!
¡Gracias por darme la mano
cuando estoy más indefenso!

¡Gracias por no alejarte
cuando las máscaras se derriten
y aparece, en su lugar, la triste imagen
de la vida implorando ayuda.... !

Anónimo