

Temas de revisión

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler"
Ciudad de La Habana

NUEVO ENFOQUE CONCEPTUAL DE LA EPILEPSIA

Dr. Desiderio Pozo Lauzán¹ y Dra. Albia J. Pozo Alonso²

RESUMEN

Se efectúa una actualización de los conceptos y términos de la epilepsia en relación con las modificaciones propuestas en el marco del XXIV Congreso Internacional de Epilepsia efectuado en la ciudad de Buenos Aires, entre los días 13 y 18 de mayo del 2001. En dicho evento se aprobó la propuesta de un esquema diagnóstico para personas con crisis epilépticas y con epilepsia. Este documento está constituido por 5 partes o ejes empleados para el diagnóstico de las crisis epilépticas y síndromes de epilepsia y para la identificación de la causa y de los posibles trastornos relacionados con dicha condición. Se concluye que la aprobación de este esquema diagnóstico de epilepsia no constituye una clasificación de ella y no excluye que puedan seguirse empleando algunos conceptos de la actual clasificación hasta que en un futuro se elabore una específica.

DeCS: EPILEPSIA/complicaciones; EPILEPSIA/diagnóstico; EPILEPSIA/etiología.

En 1981¹ la Comisión de Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia propuso la Clasificación Clínica y Electroencefalográfica de las Crisis Epilépticas. Con posterioridad, en 1985² la misma Comisión propuso la Clasificación de las Epilepsias y Síndromes Epilépticos la que fue revisada en 1989.³

Recientemente se aprobó por la Asamblea General de la Liga Internacional contra la Epilepsia, la propuesta de un Esquema Diagnóstico de Crisis Epilépticas y Epilepsia en el XXIV Congreso Internacional de Epilepsia efectuado en el hotel Sheraton de la ciudad de Buenos Aires, entre los días 13 y 18 de mayo del 2001.⁴

¹ Doctor en Ciencias Médicas. Neuropediatra. Profesor Titular de Pediatría.

² Neuropediatra.

ESQUEMA DIAGNÓSTICO PROPUESTO PARA LAS PERSONAS CON CRISIS EPILÉPTICAS Y CON EPILEPSIA

Este esquema diagnóstico se divide en 5 partes o ejes:

- Eje 1: Consiste en la descripción de la semiología ictal (durante la crisis).
- Eje 2: Se relaciona con los tipos de crisis que aparecen en la lista de crisis epilépticas y estímulos precipitantes para las crisis reflejas (ver inciso B).
- Eje 3: Diagnóstico sindrómico que se deriva de la lista de síndromes de epilepsia (ver inciso C).
- Eje 4: Se relaciona con el origen cuando ésta se identifica.
- Eje 5: Se relaciona con el grado de afectación de la función cerebral originado por una condición epiléptica (opcional).

Antes de exponer la lista de las definiciones y los ejemplos de clasificaciones de crisis epilépticas y síndromes de epilepsia propuestas por el Grupo de Trabajo de La Liga Internacional contra la Epilepsia⁴ realizaremos algunas aclaraciones que pudieran contribuir a una mejor comprensión de ellas.

Se propone que el término "parcial" se sustituya por el término "focal". El Grupo de Trabajo aclara que el término "focal" necesariamente no significa que la región epileptogénica sea pequeña y que constituya un foco bien delimitado de afección neuronal. Las crisis focales y los síndromes focales se relacionan casi siempre con áreas difusas de disfunción cerebral.

Otro cambio en la terminología que se propone es que deben omitirse las palabras "convulsión" y "convulsivo".

También se sugiere que el término "convulsiones febriles" debe ser reemplazado por "crisis febriles".

El término "espasmo infantil" debe sustituirse por el término "espasmos epilépticos".

A través de los años el empleo del término "criptogénico" ha sido polémico. Se propuso que aunque continúa siendo aceptable debe ser reemplazado por un término más preciso: "probablemente sintomático".

A) DEFINICIONES DE TÉRMINOS CLAVE

- Tipo de crisis epiléptica: Evento ictal que se considera representa un mecanismo fisiopatológico y un sustrato anatómico únicos. Es una entidad diagnóstica con implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas (nuevo concepto).
- Síndrome de epilepsia: Complejo de síntomas y signos que definen una única condición de epilepsia. Este debe involucrar más que el tipo de crisis: en este caso, las crisis del lóbulo frontal, por ejemplo, no constituyen un síndrome (concepto cambiado).
- Enfermedad epiléptica: Condición anormal con una causa simple y específica bien definida. En este caso la epilepsia mioclónica progresiva es un síndrome, para Unverricht-Lundborg es una enfermedad (nuevo concepto).
- Encefalopatía epiléptica: Condición en la que las anomalías epilépticas por ellas mismas, se presume que contribuyan al disturbio progresivo de la función cerebral (nuevo concepto).
- Síndrome de epilepsia benigna: Síndrome caracterizado por crisis epilépticas que son tratadas fácilmente, o que no requieren tratamiento y remiten sin secuela (concepto aclarado).

- Síndrome de epilepsia refleja: Síndrome en el que todas las crisis epilépticas son precipitadas por estímulos sensoriales. Las crisis reflejas son precipitadas por estímulos sensoriales. Las crisis reflejas que ocurren en los síndromes de epilepsias focales y generalizadas que también se asocian con crisis espontáneas se consideran como tipos de crisis epilépticas. Las crisis reflejas aisladas también pueden ocurrir en situaciones que no necesariamente requieren el diagnóstico de epilepsia. Las crisis precipitadas por otras circunstancias especiales como hipertermia o abstinencia de alcohol no son crisis reflejas (concepto cambiado).
- Crisis focales y síndromes: Reemplaza el término crisis parciales y síndromes relacionados con localización (término modificado).
- Crisis epilépticas parciales simples y complejas: Estos términos ya no son recomendados. La alteración ictal de la conciencia se describirá cuando sea apropiado en crisis individuales, pero no será empleado para clasificar tipos de crisis específicas (nuevo concepto).
- Síndrome de epilepsia idiopática: Síndrome que es solamente epilepsia, sin lesión estructural de base cerebral u otros síntomas o signos neurológicos. Se presume que son genéticos y dependientes de la edad (término no modificado).
- Síndrome de epilepsia sintomática: Síndrome en el que las crisis epilépticas son el resultado de una o más lesión estructural identificables del cerebro (término no modificado).
- Síndrome de epilepsia probablemente sintomática: Sinónimo con el término criptogénico, pero se prefiere éste, empleado para definir síndromes que se presumen sean sintomáticos, pero cuyo origen no ha sido identificado (nuevo término).

B) TIPOS DE CRISIS EPILÉPTICAS Y CRISIS PRECIPITADAS POR ESTÍMULOS REFLEJOS

1. Crisis autolimitadas:

- Generalizadas:
 - Tónico-clónicas (incluye variaciones que comienzan con una fase clónica o mioclónica).
 - Clónicas: sin características tónicas; con características tónicas.
 - Ausencias típicas.
 - Ausencias atípicas.
 - Ausencias mioclónicas.
 - Tónicas.
 - Espasmos.
 - Mioclónicas.
 - Mioclonías del globo ocular: sin ausencias; con ausencias
 - Miotónicas atónicas.
 - Mioclono negativo.
 - Atónicas.
 - Reflejas en síndromes epilépticos generalizados
- Focales:
 - Sensoriales focales:
 - Con síntomas sensoriales elementales (Ej.: crisis del lóbulo parietal y occipital).
 - Con síntomas experienciales (Ej.: crisis témporo-parieto-occipitales).
 - Motoras focales:
 - Con signos motores elementales.
 - Con signos motores tónicos asimétricos (Ej.: crisis motoras suplementarias).
 - Con automatismos (del lóbulo temporal) típicos (Ej.: crisis del lóbulo temporal mesial).
 - Con automatismos hipercinéticos.
 - Con mioclono negativo focal.
 - Con crisis motoras inhibitorias.
 - Gelásticas.
 - Hemiclónicas.

Generalizadas secundariamente.
Reflejas en síndromes epilépticos focales.

Crisis continuas:

- Estado de mal epiléptico generalizado:
 - Tónico-clónico generalizado
 - Clónica.
 - De ausencia.
 - Tónico.
 - Mioclónico.
- Estado de mal epiléptico focal:
 - Epilepsia *partialis* continua de Kojevnikov.
 - Aura continua.
 - Límbico (psicomotor).
 - Hemiconvulsivo con hemiparesia.

Crisis reflejas y estímulos precipitantes:

- Visuales:
 - Luminosos: el color debe ser especificado cuando sea posible.
 - A patrón.
 - Otros.
- Pensamiento:
 - Música.
 - Comer.
 - Praxia.
 - Somatosensorial.
 - Propioceptivo.
 - Lectura.
 - Agua caliente.
 - Sobresalto.

C) SÍNDROME DE EPILEPSIA

Epilepsias focales:

- Epilepsias idiopáticas de la lactante y de la infancia:
 - Crisis de la lactancia benignas (no familiares).
 - Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales.

- Epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos).

- Epilepsia occipital de la infancia de comienzo tardío (tipo Gastaut).

- Epilepsias familiares (autosómicas dominantes):
 - Crisis neonatales familiares benignas.
 - Crisis de la lactancia familiares benignas.
 - Epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante.
 - Epilepsia del lóbulo temporal familiar.
 - Epilepsia familiar con focos variables (en desarrollo).
- Epilepsias sintomáticas (o probablemente sintomáticas):
 - Epilepsias límbicas
 - Epilepsia del lóbulo temporal mesial con esclerosis hipocámpica
 - Epilepsia del lóbulo temporal mesial definida por etiologías definidas

Otros tipos definidos por localización y etiologías

- Epilepsias neocorticales:
 - Síndrome de Rasmussen.
 - Síndrome hemiplejia-hemiconvulsión.
 - Otros tipos definidos por localización y etiologías.
 - Crisis parciales migratorias de la lactancia temprana (en desarrollo).
- Epilepsias generalizadas idiopáticas:
 - Epilepsia mioclónica benigna en la lactancia.
 - Epilepsia con crisis mioclónicas-astásicas.
 - Epilepsia ausencia de la infancia.
 - Epilepsia con ausencias mioclónicas.
 - Epilepsias generalizadas con fenotipos variables:

- Epilepsia ausencia juvenil.
- Epilepsia mioclónica juvenil.
- Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas solamente.
- Epilepsias generalizadas con crisis febriles plus (en desarrollo).
- Epilepsias reflejas:
 - Epilepsia del lóbulo occipital fotosensitiva idiopática.
 - Otras epilepsias sensitivas visuales.
 - Epilepsia primaria de la lectura.
 - Epilepsia del sobresalto.
- Encefalopatías epilépticas (en las que las anomalías epileptiformes pueden contribuir a una disfunción progresiva).
 - Encefalopatía mioclónica temprana.
 - Síndrome de Ohtahara.
 - Síndrome de West.
 - Síndrome de Dravet (previamente conocido como epilepsia mioclónica severa en la lactancia).
 - Estado de mal epiléptico mioclónico en encefalopatías no progresivas (en desarrollo).
 - Síndrome de Lannox-Gastaut.
 - Síndrome de Landau-Kleffner.
 - Epilepsia con punta-onda continuas en el sueño lento.
- Epilepsias mioclónicas progresivas:
 - Crisis que no necesariamente requieren un diagnóstico de epilepsia
 - Crisis neonatales benignas.
 - Crisis febriles.
 - Crisis reflejas.
 - Crisis de abstinencia de alcohol.
 - Crisis inducidas por drogas u otros productos químicos.
 - Crisis postraumáticas inmediatas y tempranas.
 - Crisis simples o aisladas salvas de crisis.
 - Crisis que se repiten raramente (oligoepilepsia).

Consideramos necesario concluir en que el esquema diagnóstico constituye una guía y que la relación de crisis epilépticas y de síndromes de epilepsia que mostramos con anterioridad, sólo son ejemplos de clasificaciones. Próximamente se continuará trabajando para la posible elaboración de una clasificación específica después de analizadas las sugerencias en relación con el esquema diagnóstico propuesto.

En este documento se mantuvieron algunos conceptos y se sugirieron algunos cambios en relación con diferentes definiciones y términos que hasta ese momento se empleaban desde hacía varios años.

SUMMARY

The concepts and terms of epilepsy are updated according to the modifications proposed within the framework of the XXIV International Congress of Epilepsy held in the city of Buenos Aires, May 13-18, 2001. In this event, the proposal of a diagnostic scheme for persons with epileptic seizures and epilepsy was approved. This document has 5 parts or axes that are used for the diagnosis of epileptic seizures and epilepsy syndromes and for the identification of the cause and of the possible disorders connected with such condition. It was concluded that the approval of this diagnostic scheme of epilepsy is not considered as its classification and that it does not exclude the possibility to continue using some concepts of the present classification until a specific one be made.

Subject headings: EPILEPSY /complications; EPILEPSY/diagnosis; EPILEPSY/etiology.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
2. ———. Proposal for classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26:268-78.
3. ———. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
4. Engel J Jr. ILAE Commission Report. 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.

Recibido: 9 de Julio del 2001. Aprobado: 6 de agosto del 2001.

Dr. *Desiderio Pozo Lauzán*. Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Avenida 100 y Perla, Altahabana, CP 10800, municipio Boyeros, Ciudad de La Habana, Cuba.