

PROBLEMAS CLÍNICOS EN NEUROLOGÍA

Las clasificaciones en epilepsia: una discusión

Dr. ALBERTO DÍAZ

RESUMEN: Las variables manifestaciones de las crisis epilépticas y epilepsias hacen que sus clasificaciones sean reconocidas para un mejor entendimiento de estos desórdenes. El diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estas patologías dependen de su correcta clasificación y por lo tanto de su identificación. Son dos las clasificaciones aceptadas la Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas y la Clasificación Internacional de Síndromes Epilépticos y Epilepsias, ambas están basadas en criterios clínicos y electroencefalográficos. La utilidad y limitaciones de estas dos clasificaciones son discutidas.

Palabras claves: Clasificación, Crisis epilépticas, Epilepsias.

ABSTRACT: The variable manifestations of the epileptic crises and epilepsies make that their classifications are known for a better understanding of these disorders. The diagnosis, treatment and prognosis of these pathologies depend of their correct classifications and therefore of their identification. The two accepted classifications are the International Classification of Epileptic Seizures and the International Classification of Epileptic Syndromes and Epilepsies, both are based on clinical and electroencephalographic data. The utility and limitations of these two classifications are discussed.

Key Words: Classification, Epileptic Seizures, Epilepsies.

(Rev Per Neurol 1999; 5: 103-6)

INTRODUCCIÓN

La epilepsia es considerada como una de las enfermedades neurológicas más frecuentes y contra la que todo neurólogo ha enfrentado con variable dificultad. Se estima que la epilepsia afecta a más de 50 millones de personas en el mundo, cinco millones de ellos presentan crisis más de una vez por mes, al menos uno de cada 20 personas puede tener una crisis epiléptica durante su vida y uno de cada 200 personas tendrá epilepsia¹. Uno de los puntos que representan su complejidad es que las crisis epilépticas pueden manifestarse semiológicamente de tantas maneras como el cerebro pueda funcionar, tomado así las crisis epilépticas deben considerarse como solo un síntoma de una enfermedad que necesita ser identificada. Por lo tanto, la evaluación clínica de las crisis epilépticas

requiere un claro entendimiento de los sistemas de clasificación usados.

La necesidad de tener una clasificación fue asumida por la ILAE y como resultado del esfuerzo se establecieron dos clasificaciones, la primera, la Clasificación de Crisis Epilépticas² y la segunda, la Clasificación de Epilepsias y Síndromes Epilépticos^{3,4}, con sus posteriores respectivas revisiones^{5,6}. Ambos sistemas de clasificación tienen como características comunes el considerar criterios clínicos y EEG, mantener la dicotomía de formas parciales y generalizadas y de considerarse trabajos en progreso, es decir susceptibles de ser mejorados. Dentro de la epileptología estas diferentes formas de clasificación son esenciales no solo para las evaluaciones clínicas sino también por otros motivos de variables implicancias, como la comunicación entre médicos, implicancias fisiopatológicas, etiología, pronóstico, evaluación prequirúrgica, estudios farmacológicos y epidemiológicos.

CLASIFICACION INTERNACIONAL DE LAS CRISIS EPILEPTICAS

La primera Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas estableció la diferenciación entre crisis parciales y generalizadas². En una revisión posterior se estableció como únicos criterios de clasificación la descripción clínica del evento paroxístico y el patrón de anormalidad del EEG durante la crisis (anormalidad ictal) o entre las crisis (anormalidad interictal); además permitió la posibilidad que un tipo de crisis epiléptica pueda evolucionar hacia otro⁵. Bajo la clasificación internacional los dos principales tipos de crisis epilépticas son las crisis Parciales y las crisis Generalizadas, diferenciadas por el origen focal o generalizado de la descarga epiléptica y su correspondiente traducción clínica.

Las crisis parciales, anteriormente llamadas crisis focales, muestran evidencia tanto clínica como electrofisiológica del inicio de la descarga epiléptica sobre un área localizada de un hemisferio cerebral. Se dividen en crisis parciales simples y crisis parciales complejas, siendo la única distinción entre ambas que las primeras no se asocian a compromiso de conciencia, lo que sí se requiere en las crisis parciales complejas. De las diferentes formas de crisis parciales simples todas, con excepción de la forma motora, son manifestaciones subjetivas experimentadas por el paciente durante el proceso epiléptico. Las crisis parciales complejas son además divididas según presenten o no automatismos.

En la mayoría de crisis parciales la naturaleza de los signos y síntomas indica la región del cerebro involucrada por el proceso epiléptico, esto es más aproximado cuando las crisis parciales se inician con manifestaciones motoras, somatosensoriales o visuales. Las crisis pueden progresar desde tipo crisis parciales simples a crisis parciales complejas, esto indica que la propagación de la descarga paroxismal ha comprometido el sistema límbico, lo que resulta en compromiso de conciencia. Tanto las crisis parciales simples como crisis parciales complejas pueden propagarse y pasar a ser crisis generalizadas, denominada en este caso crisis secundariamente generalizadas.

Las crisis generalizadas ocurren cuando la descarga epiléptica empieza de manera simultánea en ambos hemisferios cerebrales. Sus manifestaciones clínicas comprometen ambos lados del cuerpo y se dividen según el comportamiento motor que toman. Aunque la conciencia es, por lo general, afectada dicho compromiso puede no ser detectable cuando las crisis son muy breves, como en algunas crisis de ausencia.

Las crisis epilépticas no clasificables son aquellas que por sus datos insuficientes o incompletos es imposible lograr clasificarlos y en otros casos porque se desconoce el mecanismo de fondo de su origen o propagación.

CLASIFICACION INTERNACIONAL DE EPILEPSIAS Y SINDROMES EPILEPTICOS

Vistas las crisis epilépticas como un solo síntoma o signo de un proceso subyacente es entendible que una misma crisis epiléptica puede presentarse ante diferentes lesiones cerebrales, en donde puede ser el único síntoma o uno más entre muchos. Solo el conocimiento del proceso de fondo, condicionante de las crisis epilépticas, será el que determine el pronóstico del paciente.

El conjunto de signos y síntomas que caracterizan los síndromes epilépticos (SE) se obtiene de la clasificación de crisis epiléptica, la historia clínica, el examen físico y los hallazgos del EEG y las neuroimágenes. Puede ocurrir superposición de síndromes y en algunos casos pueden resolverse antes de ser reemplazados o seguidos por otro síndrome. La importancia de reconocer un SE es que el pronóstico de la mayoría de ellos está bien establecido y los tratamientos médicos y quirúrgicos están disponibles, esto tiene mayores implicancias clínicas para los pacientes que el solo determinar cual es su tipo de crisis epiléptica. La clasificación de epilepsia o síndrome epiléptico puede ser vista como el siguiente paso luego de la clasificación de la crisis epiléptica.

La primera clasificación de epilepsias, propuesta en 1970, estableció dos puntos importantes, la diferenciación en epilepsias parciales y generalizadas, así como la separación de idiopáticas y sintomáticas³. Luego de quince años aparece una nueva propuesta que acuña un nuevo término como es de las epilepsias localizadas, como alternativa al uso de focal o parcial, pero también inscribe los términos de síndromes epilépticos indeterminados y síndromes especiales⁴. Debido a los rápidos avances en el conocimiento de los síndromes epilépticos, resultado del uso de video-EEG y modernas neuroimágenes, se propuso una nueva revisión de la clasificación luego de cuatro años, donde se establece un nuevo término que es el criptogénico⁶.

Entre las epilepsias y síndromes epilépticos generalizados y localizados la nueva clasificación los categoriza de dos maneras. La primera es según el origen de la descarga, localizados y primariamente generalizados. El otro método es de acuerdo a la presencia de causas subyacentes y como resultado los divide en tres categorías. Los Idiopáticos no tienen causa subyacente además de la posible predisposición hereditaria. Cuando una causa subyacente está presente, las epilepsias y síndromes epilépticos son llamados sintomáticos. La tercera categoría, criptogénica, incluye desórdenes que presumiblemente son sintomáticos pero aún no identificados.

Los síndromes epilépticos y epilepsias indeterminadas incluyen aquellos casos en que la coexistencia de diferentes tipos de crisis no permiten una clasificación definitiva, como también cuando el origen de las crisis no puede ser conocida. Esto ocurre en el caso de las crisis neonatales, muchas de ellas son sutiles y se desconoce si dichas crisis son o no de inicio generalizado. En algunas ocasiones se incluyen casos que no pueden ser clasificados por falta de datos.

Los síndromes especiales corresponden a aquellos casos cuando las crisis ocurren bajo un patrón particular o circunstancias específicas, como son las convulsiones febriles o las crisis presentes ante un disturbio tóxico o metabólico agudo.

IMPORTANCIA DE IDENTIFICAR UN SÍNDROME EPILEPTICO

1. Permite determinar el pronóstico: La razón por lo que convertimos un síntoma (crisis) a un síndrome (epilepsia) es que estos se asocian a una historia natural conocida. De esta manera los pacientes pueden informarse de aspectos prácticos como pronóstico, transmisión genética, factores de riesgo y la mejor opción terapéutica. Por ejemplo un niño con epilepsia de ausencia y otro con epilepsia del lóbulo temporal pueden presentarse con crisis tónico-clónica generalizadas pero el pronóstico, elección de droga antiepileptica (DAE), opción quirúrgica y transmisión genética son muy diferentes.

Sin embargo, aunque esta bien aceptado que el pronóstico se relaciona al tipo de síndrome epiléptico, algunas autoridades en epilepsia tienden todavía a referirse a crisis. Así dentro de los parámetros para retiro de medicación antiepileptica emitido por la American Academy of Neurology se numeran algunos factores, incluyendo tipo de crisis sin hacer mención a los tipos de epilepsia o síndrome epiléptico⁷.

2. Esencial para la elección del mejor tratamiento médico: Aunque el tipo de crisis ayuda para la elección de la DAE, los pacientes deben ser tratados por su síndrome epiléptico antes que por su tipo de crisis porque es el síndrome el que establece cual es el mejor tratamiento médico. Por ejemplo los pacientes con epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia de ausencia de la infancia y epilepsia del lóbulo temporal pueden presentarse con crisis tónico-clónica generalizadas pero la elección del tratamiento es diferente porque depende del síndrome. Lo contrario puede también ocurrir, así en un síndrome dado, diferentes tipos de crisis pueden recibir una

misma DAE, así las crisis mioclónicas y tónico-clónica generalizada de la epilepsia mioclónica juvenil pueden tratarse con valproato.

Es interesante notar que la presentación de la mayoría de DAE, por parte de los laboratorios, es para tratar ciertos tipos de crisis y no síndromes epilépticos. A esta observación no escapan los estudios de las más recientes DAE aprobadas que se han realizado sobre una base de tipos de crisis^{8,9}.

Esta selección de pacientes por tipo crisis puede tener importante influencia en los resultados de los estudios de DAE. Así aquellos estudios contra "crisis parciales", como son la mayoría, pueden incluir síndromes tan diversos como la epilepsia de lóbulo temporal mesial y el síndrome de Lennox-Gastaut, y por lo tanto posibilidad de tener la falsa conclusión que una DAE no es efectiva para un tipo de crisis porque solo una poca proporción de pacientes con un síndrome epiléptico dado responden a la DAE en estudio.

3. Para potencial elección de tratamiento quirúrgico: Un ejemplo es de algunos pacientes con epilepsia generalizada sintomática que a veces tienen crisis parciales, incluido las crisis parciales complejas, dándoles el diagnóstico de tener crisis parciales, sin darles un diagnóstico de síndrome, lo que puede llevar a una mala elección de candidato a cirugía, incluyendo los métodos invasivos.

TIPO DE CRISIS O SÍNDROME EPILEPTICO

Desde su publicación la clasificación de crisis epilépticas no solo ha sido bien aceptada a nivel mundial sino también aplicada en la investigación clínica así como en la práctica clínica y es sistemáticamente referida por los neurólogos generales y epileptólogos. Sin embargo la clasificación de síndromes epilépticos y epilepsias, propuesta por la misma organización (ILAE) y publicado en la misma revista (*Epilepsia*), raramente es usada en la práctica clínica o de investigación lo que ha generado diversas y profundas confusiones.

Esta confusión es persistente en la práctica diaria, por ejemplo la frase "epilepsia parcial compleja" no es una entidad reconocida en la clasificación internacional de síndromes epilépticos, pero con frecuencia es encontrada en historias clínicas así como en algunos textos de referencia¹⁰ y artículos de investigación tanto clínica como experimental^{11,12}. Aunque usualmente se usa para epilepsia del lóbulo temporal esto no es correcto porque estas crisis pueden provenir de otras áreas cerebrales.

La confusión también se ve en la literatura científica, por ejemplo puede leerse "la epilepsia del lóbulo temporal es el tipo de crisis más frecuente"¹³. La epilepsia del lóbulo temporal no es un tipo de crisis sino un síndrome epiléptico usualmente manifestado con diferentes tipos de crisis. A esta confusión no escapan los textos de enseñanza, algunos de ellos de frecuente consulta, donde las dos clasificaciones son mezcladas de manera caótica^{10,14}.

El uso poco frecuente de los términos de las clasificaciones internacionales ha llevado a que sean reemplazados por términos inadecuados, el más frecuente es "ataque epiléptico" que debería abandonarse por no ser informativo. En este sentido dicho término no dice nada acerca del paciente, del síndrome o enfermedad. A manera de analogía no tratamos "enfermedades temblorosas" ni "enfermedades cefalálgicas" y administrar DAE a pacientes con "ataques epilépticos" sin al menos intentar caracterizar su síndrome epiléptico sería como tratar "enfermedades temblorosas" o "enfermedades cefalálgicas" con solo algún sintomático. Pero un mayor error es que este término es usado como un eufemismo para epilepsia, esto hace que se mantengan los infundados conceptos de la epilepsia y en nada alivian al paciente del estigma negativo hacia él.

Otro término equivocado es el de "crisis intratable", que puede ser sólo aceptado en el contexto de un síndrome epiléptico previamente conocido; sin embargo, lo encontramos aún en los artículos de investigación^{8,9}. Así estos términos deberían dejar de ser usados porque solo están en detrimento de la clasificación de síndrome epilépticos.

¿POR QUÉ LA CONFUSIÓN?

Antes de la versión revisada de 1985 existía ambigüedad entre los términos "primario" y "secundario". Según esta terminología era posible que los pacientes con epilepsia generalizada primaria y con epilepsia generalizada secundaria pudieran tener crisis generalizadas primarias; los pacientes con epilepsia focal pueden tener crisis generalizadas secundarias y la presencia de crisis focales es incompatible con el diagnóstico de epilepsia generalizada primaria, sin embargo los pacientes con epilepsia generalizada secundaria a veces se presentan con crisis focales con o sin generalización secundaria.

Esta confusión es debida a que estos términos tienen diferentes significados cuando se aplica a crisis epilépticas o a epilepsias. Con la revisión de 1985, los términos primario y secundario son reservados para crisis epilépticas, y los términos idiopático y criptogénico/sintomático para las epilepsias. Sin embargo, a pesar de estos esfuerzos todavía sigue la confusión.

Desafortunadamente la reciente clasificación también lleva a confusión, debido a que usa diferentes términos para crisis semiológicamente idénticas si ellos son parte de diferentes síndromes, por ejemplo un episodio de actividad tónica bilateral de miembros superiores será una crisis parcial si se asocia a descarga EEG focal como en el contexto de la epilepsia del área motora suplementaria; pero será una crisis tónica generalizada en un niño con síndrome de Lennox-Gastaut. Esto con frecuencia lleva a discusión acerca del síndrome epiléptico de fondo y antes que a la semiología de la crisis en sí.

Una limitación que enfrentan los sistemas de clasificación actuales es que continuamente se realizan nuevas observaciones de síndromes previamente reconocidos además que muchos nuevos síndromes se identifican. Ante esta situación algunas nuevas propuestas ya se han realizado, pudiéndose mencionar una clasificación semiológica de las crisis epilépticas¹⁵ y una clínica de crisis epilépticas y epilepsias¹⁶. Sin embargo, la meta todavía no está completa y aún se busca mejores formas de clasificación¹⁷.

REFERENCIAS

1. Kittner SJ. Neuroepidemiology: Concepts and strategies. En: Anderson DW (ed) Neuroepidemiology: A tribute to Bruce Schoenberg. Boca Raton, CRC Press, 1991: 3-11.
2. Gastaut H. Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970; 11: 102.
3. Merlis JK. Proposal for an international classification of the epilepsies. *Epilepsia* 1970; 11: 114-9.
4. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985; 26: 268-78.
5. 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.
6. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
7. Practice Parameter: A guideline for discontinuing antiepileptic drugs in seizure-free patients. *Neurology* 1996; 47: 600-2.
8. Jawad S, Richens A, Goodwin G, Yuen WC. Controlled trial of lamotrigine (Lamictal) for refractory partial seizures. *Epilepsia* 1989; 30: 356-63.
9. Dean C, Mosier M, Penry K. Dose-response study of vigabatrin as add-on therapy in patients with uncontrolled complex partial seizures. *Epilepsia* 1999; 40: 74-82.
10. Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology. New York, Mc Graw Hill, 1997: 313-43.
11. Broman M. Language and memory in children with combined complex partial epilepsy and reading disorder. *Ann NY Acad Sci* 1993; 682: 323-5.
12. Ebersole JS. EEG dipole modeling in complex partial epilepsy. *Brain Topogr* 1991; 4: 113-23.
13. Kuzniecky R, Rubin ZK, Faught E, Morawetz R. Antiepileptic drug treatment after temporal lobe epilepsy surgery. *Epilepsia* 1992; 33: 908-12.
14. Fernandez RJ, Samuels MA. Epilepsy. En Samuels MA (ed): Manual of Neurological Therapeutics. Boston, Little-Brown, 1995: 89-127.
15. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998; 39: 1006-13.
16. Mosewich RK, So EL. A clinical approach to the classification of seizures and epileptic syndromes. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 405-14.
17. Blume WT, Berkovic SF, Dulac O. Search for a better classification of the epilepsies. En: Engel J Jr, Pedley TA (eds) *Epilepsy: A Comprehensive Textbook*. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1997: 779-89.