

Guía clínica. Definición y clasificación de la epilepsia

Juan C. Reséndiz-Aparicio^{1*}, Juan C. Pérez-García², Efraín Olivas-Peña³, Enrique García-Cuevas⁴,
Yuridia L. Roque-Villavicencio⁵, Marisela Hernández-Hernández⁶, Jaime I. Castro-Macías⁷ y
Jesús D. Rayo-Mares⁸

¹PPE, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Dr. Manuel Velasco Suárez, Hospital Psiquiátrico Infantil Dr. Juan N. Navarro, Ciudad de México; ²Hospital Christus Muguerza, UPAEP, Puebla; ³Hospital de la Mujer, Yauatepec, Morelos; ⁴Hospital General Acapulco, SSA, Guerrero; ⁵Hospital Civil de Guadalajara, Jalisco; ⁶Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX, Ciudad de México; ⁷Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, SSA, León, Guanajuato; ⁸Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México, México

Resumen

La definición actual de epilepsia propone tres posibilidades para considerar este diagnóstico, la primera cuando un paciente tiene dos o más crisis no provocadas o reflejas separadas en 24 horas, la segunda una crisis no provocada o refleja con una probabilidad de seguir presentando crisis de por lo menos el 60% y la tercera, la presencia de un síndrome epiléptico. La clasificación del tipo de crisis las divide según tres posibilidades de inicio: las de inicio focal, generalizado y desconocido. Las crisis focales se pueden subclasificar en aquellas que tiene pérdida o no de la consciencia, para posteriormente categorizar si los síntomas son motores o no motores y dar un descriptor del evento, que no es otra cosa sino la descripción de síntomas y signos que presenta el paciente en su crisis. La clasificación del tipo de epilepsia propone tres niveles diagnósticos: el primero relacionado con el tipo de crisis, el segundo con el tipo de epilepsia y el tercero con el tipo de síndrome epiléptico, sin olvidar la etiología y la comorbilidad. Estos conceptos son básicos en el abordaje de cualquier paciente que presenta epilepsia.

Palabras clave: Epilepsia. Definición. Clasificación.

Clinical guidelines. Definition and classification of epilepsy

Abstract

The current definition of epilepsy proposes three possibilities in which to consider this diagnosis, the first when a patient has two or more unprovoked or reflex seizures separated in 24 h, the second, an unprovoked or reflected seizure with a probability of continuing to present seizures of at least 60%, and the third, the presence of an epileptic syndrome. The classification of the type of seizure divides them into three possibilities depending on how they begin: those of focal, generalized and unknown initiation. Focal seizures can be subclassified in those that have loss or not consciousness, and then categorized depending on whether the symptoms are motor or non-motor, and give a descriptor of the event, which is nothing else but the description of symptoms and signs that presents the patient in the seizure. The classification of the type of epilepsy proposes three diagnostic levels: the first related to the type of seizure, the second to the type of epilepsy and the third to the type of epileptic syndrome, without forgetting the etiology and comorbidity. These concepts are basic in the approach of any patient who presents epilepsy.

Key words: Epilepsy. Definition. Classification.

Correspondencia:

*Juan Carlos Reséndiz-Aparicio

E-mail: jc_doc@yahoo.com

1665-5044/© 2019. Academia Mexicana de Neurología A.C. Publicado por Permanyer México. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 21-01-2019

Fecha de aceptación: 28-02-2019

DOI: 10.24875/RMN.M19000052

Disponible en internet: 09-08-2019

Rev Mex Neuroci. 2019;20(2):7-12

www.revexneurociencia.com

Introducción

Al ser esta una Guía Clínica, su desarrollo estará basado en preguntas de investigación bajo la metodología PICO; se desarrollarán las respuestas a estas y se dará una recomendación al final. En esta Guía Clínica no se mencionan grados de evidencia, ya que la bibliografía que se toma en cuenta son los artículos actuales de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE)¹⁻³, que es el órgano oficial mundial de esta enfermedad, y no es una revisión de la evidencia disponible. La ILAE con sus grupos de trabajo planea que en todo el mundo utilicemos la misma terminología.

¿Qué es una crisis epiléptica?

Se denomina crisis epiléptica a la aparición transitoria de signos y/o síntomas provocados por una actividad neuronal anómala excesiva del cerebro⁴.

¿Qué es una crisis no provocada?

El término no provocado implica la ausencia de un factor temporal o reversible que reduzca el umbral para presentar crisis epilépticas y provoque en ese momento, una crisis. Lo opuesto a un fenómeno de esta naturaleza es una crisis sintomática aguda, que se define como aquella crisis que ocurre en relación temporal durante el insulto cerebral, que puede ser metabólico, infeccioso, tóxico, estructural o inflamatorio^{4,5}.

¿Cuál es la definición actual de epilepsia?

Se establece el diagnóstico de epilepsia en cualquiera de las siguientes situaciones⁴:

- Dos o más crisis no provocadas o reflejas que ocurren con más de 24 horas de diferencia.
- Una crisis no provocada o refleja y una probabilidad de crisis futuras de al menos un 60% (rango similar al riesgo de recurrencia general, después de dos crisis no provocadas, que aparecen en los próximos 10 años).
- El diagnóstico de un síndrome epiléptico.

¿A qué se le llama riesgo de recurrencia de crisis epiléptica?

Los eventos que se ha documentado que aumentan en riesgo de recurrencia de crisis epilépticas son: la enfermedad vascular cerebral tanto isquémica como hemorrágica, el traumatismo craneoencefálico,

cuando se encuentra actividad eléctrica anormal en el electroencefalograma (EEG) compatible con la crisis epiléptica o cuando un estudio de resonancia de cráneo muestra una lesión compatible con la crisis⁵. Si un paciente después de una primera crisis no provocada tiene una predisposición continuada a la generación de crisis, con un riesgo de al menos un 60%, debería considerarse el diagnóstico de epilepsia⁴. De no ser así, entonces para establecer este diagnóstico debe considerarse la opción uno (dos o más crisis no provocadas con un intervalo mayor a 24 horas entre ellas).

La epilepsia se considera resuelta en aquellos pacientes que tiene un síndrome epiléptico dependiente de la edad, pero que han alcanzado una edad mayor a la correspondiente para el síndrome específico, o bien en los pacientes que han permanecido libres de crisis durante los últimos diez años, sin tomar medicamentos antiepilépticos durante los últimos cinco años⁴.

¿Cuál es la clasificación actual por tipo de crisis en epilepsia?

La ILAE decidió modificar el sistema clasificación de las crisis epilépticas de 1981⁶ y actualizar la del 2010⁷. La clasificación tiene tres apartados dependiendo de los síntomas de inicio del paciente: crisis de inicio focal, crisis de inicio generalizado y crisis de inicio desconocido. Las crisis de inicio focal se originan dentro de redes limitadas a un hemisferio, pueden ser localizadas o más ampliamente distribuidas. Las crisis generalizadas son aquellas que se originan en un punto con una amplia y rápida participación de redes distribuidas bilateralmente. Y las crisis en las que no se puede decidir si son de inicio focal o generalizado con un nivel de confianza del 80%, se deben considerar de inicio desconocido (Fig. 1).

¿Cómo se subclasifican actualmente las crisis epilépticas de inicio focal?

El estado de consciencia es un diferenciador del tipo de crisis en las crisis focales^{1,2}. Por consciencia (con «sc») se entiende la relación de uno mismo con el medio externo; establecemos consciencia en epilepsia como el estado mental, con aspectos tanto objetivos como subjetivos, que comprende un sentido de uno mismo como entidad única, con capacidad de respuesta y memoria. Una crisis focal se clasifica por el grado de consciencia durante el inicio de la crisis y que puede alterarse en cualquier momento del evento.

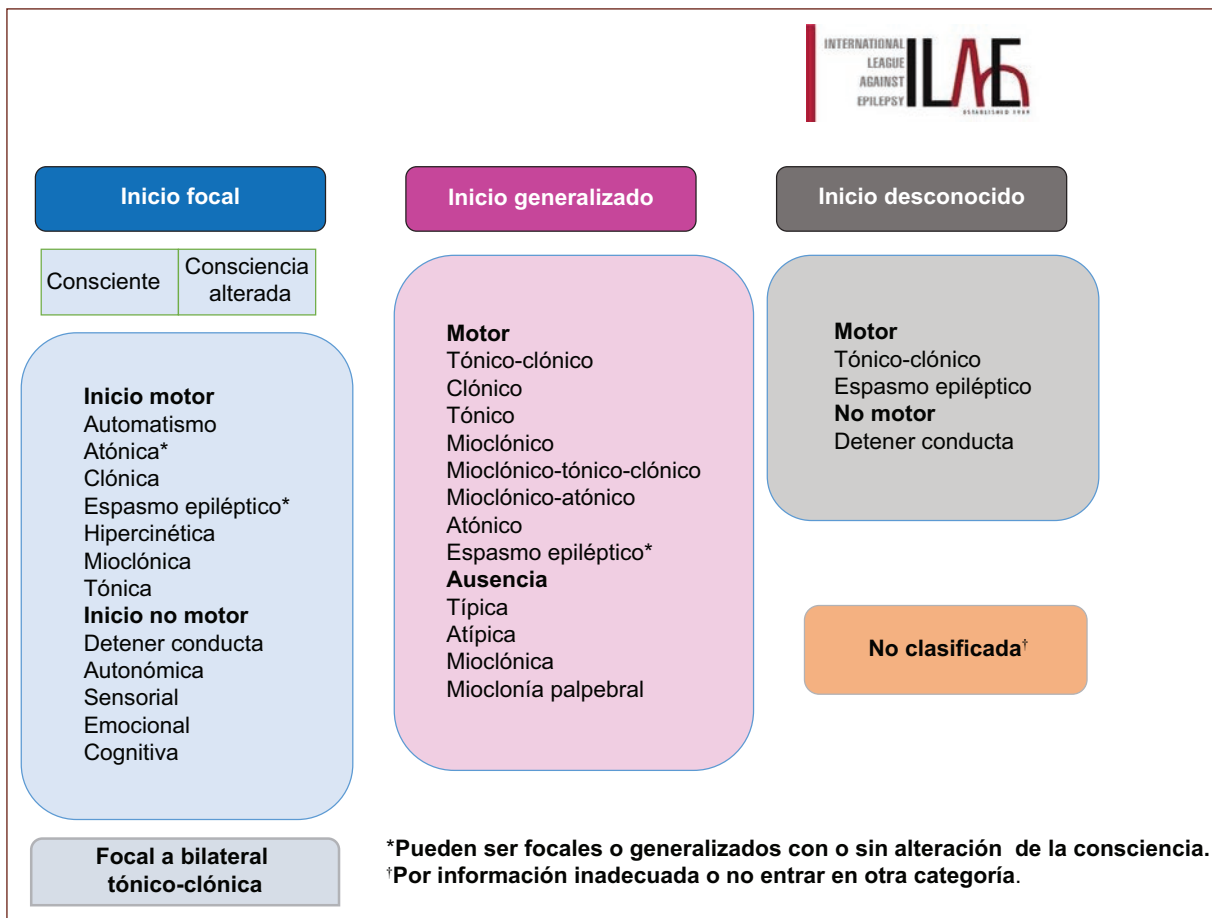


Figura 1. Clasificación por tipo de crisis. Liga Internacional contra la Epilepsia, 2017.

Las crisis focales con o sin alteración de la consciencia también pueden subclasificarse según inicien con síntoma motores o no motores y posteriormente se recomienda añadir algo que, en la clasificación de 2017, se denominan «Descriptor», los cuales son síntomas y signos que presenta el paciente durante la crisis^{1,2}. Los descriptores se han dividido en seis grupos: motores, automatismos, sensitivos, emocionales, cognitivos o autonómicos. Para recordar de una manera fácil estos descriptores, puede utilizarse la nemotecnia MASECA, que es la marca de una masa para hacer tortillas, muy famosa en México⁸.

¿Cómo se dividen los síntomas o signos en las crisis focales?

– Motores. Involucro de la musculatura en cualquier forma, un incremento (positivo) o disminución (negativo) en la contracción muscular para producir un movimiento. Los más frecuentes son: arresto motor, astático,

clónico, disartria, distónico, empuje pélvico, figura de 4, hipocinético, hipercinético, descoordinación, jacksoniano, mioclónico, parálisis, parestia, pedaleo, postura de esgrimista y versivo.

- La confusión clínica más frecuente es diferenciar las crisis clónicas de las mioclónicas. Una crisis clónica es un movimiento, ya sea simétrico o asimétrico, que es repetitivo, regular y que involucra los mismos grupos musculares. Crisis mioclónica es una contracción súbita, breve (< 100 ms), involuntaria, única o múltiple de los músculos o grupos musculares de topografía variable (axial, extremidad proximal, distal). El mioclono es menos repetitivo y sostenido.
- Automatismos. Actividad motora más o menos coordinada que ocurre generalmente cuando la cognición está deteriorada y en el cual el sujeto está después generalmente (pero no siempre) amnésico. Habitualmente se asemeja a un movimiento voluntario, los más frecuentes son: agresión, manuales, orofaciales,

de perseverancia, sexuales, desvestirse, vocalización, caminar o correr.

- Sensoriales. Relacionados con sensaciones, por lo tanto, no son signos en este caso, sino solo síntomas. Los que se reportan con mayor frecuencia son: síntomas auditivos, gustativos, olfatorios, somatosensoriales, vestibulares, visuales y dolor específicamente.
- Emocionales. Son crisis que se presentan como una emoción como un rasgo prominente inicial como miedo, alegría o euforia espontánea, risa, llanto, que se dan en ráfagas o brotes.
- Cognitivos. Los datos que con mayor frecuencia se reportan en este grupo son: acalculia, afasia, alteración en la atención, fenómenos de lo ya visto o de lo jamás visto, disfasia, ilusiones, alteración de la memoria, pensamiento forzado, respuesta alterada o alucinación.
- Autonómicas. Alteración de la función del sistema nervioso autónomo, que puede implicar aparato cardiovascular, pupilas, diaforesis, aparato gastrointestinal, vasomotor y funciones de termorregulación.

En las crisis focales aparecen dos apartados que no teníamos en clasificaciones anteriores, el espasmo epiléptico (antes solo se clasificaban dentro de las crisis generalizadas) y el otro es la detención de la conducta^{1,2}.

Una crisis de inicio focal con deterioro o no de la consciencia, motora o no motora puede progresar a una actividad tónico-clónica bilateral. El término anterior utilizado para este tipo de crisis era parcial secundariamente generalizada. En la actualidad debemos clasificarla como crisis de inicio focal que evoluciona a crisis bilateral tónico-clónica.

Utilizar el término bilateral tónico-clónica para la crisis focal que se propaga a ambos hemisferios cerebrales, y el de generalizada para la crisis que aparentemente se origina simultáneamente en ambos hemisferios cerebrales.

¿Cómo se clasifican actualmente las crisis epilépticas generalizadas?

Se dividen en crisis con síntomas motores o no motores. Con síntomas motores se encuentran las crisis tónico-clónicas generalizadas, las clónicas, tónicas, mioclónicas, mioclónico-tónico-clónicas, mioclono-atónicas, atónicas y el espasmo epiléptico, y de las no motoras, las ausencias^{1,2}. Una crisis mioclónica-tónico-clónica es un tipo de crisis generalizada que no estaba incluida en las clasificaciones previas. Estas crisis implican una o varias sacudidas (mioclónicas) bilaterales de extremidades, seguidas de una crisis

tónico-clónica^{1,2,8}. La atónica es una crisis con pérdida repentina o disminución del tono muscular que involucra la musculatura de la cabeza, el tronco, la mandíbula o las extremidades.

El espasmo epiléptico suele ser más sostenido que un movimiento mioclónico, pero no tan sostenido como una crisis tónica, que ocurre frecuentemente en racimos o salvas. Los espasmos infantiles son los más frecuentes, pero pueden ocurrir en todas las edades.

Las crisis de ausencias se describen en cuatro posibles formas de presentación: ausencias típicas, ausencias atípicas, ausencias mioclónicas y ausencias con mioclonía palpebral.

La ausencia típica es de inicio repentino, interrumpiendo la actividad en curso, mirada fija, el paciente no responde cuando se le habla, con una duración de segundos a medio minuto y con recuperación muy rápida. Es importante recordar que la palabra ausencia no es sinónimo de fijación de la mirada, ya que también se puede encontrar este dato en crisis de inicio focal².

La ausencia atípica es una crisis de ausencia con cambios en el tono que son más pronunciados que en la ausencia típica, el inicio o el término no es abrupto. En la ausencia mioclónica se presenta contracción súbita breve (< 100 ms), involuntaria no repetitiva ni sostenida y ausencia. En la ausencia con mioclonía palpebral se observa sacudida de párpados a una frecuencia de menos de 3 por segundo, comúnmente con ojos desviados hacia arriba, de duración generalmente de menos de 10 segundos, precipitados con frecuencia por el cierre ocular, con alta posibilidad de fotosensibilidad.

¿Cuándo clasificamos una crisis epiléptica en apartado de inicio desconocido o no clasificable?

Cuando no tenemos la evidencia del inicio de la crisis, focal o generalizada, se puede clasificar en el apartado crisis de inicio desconocido y en este caso se puede hacer una clasificación limitada con los hallazgos observados.

El apartado «No Clasificada» se aplica al tipo de crisis en el que no se obtienen los datos descritos en la Clasificación de la ILAE de 2017, ya sea porque la información es inadecuada o por las características inusuales^{1,2}.

¿Cómo se clasifican la epilepsia y los síndromes epilépticos?

A partir de abril de 2017 la Clasificación de la Epilepsia de la ILAE establece tres niveles de diagnóstico: el

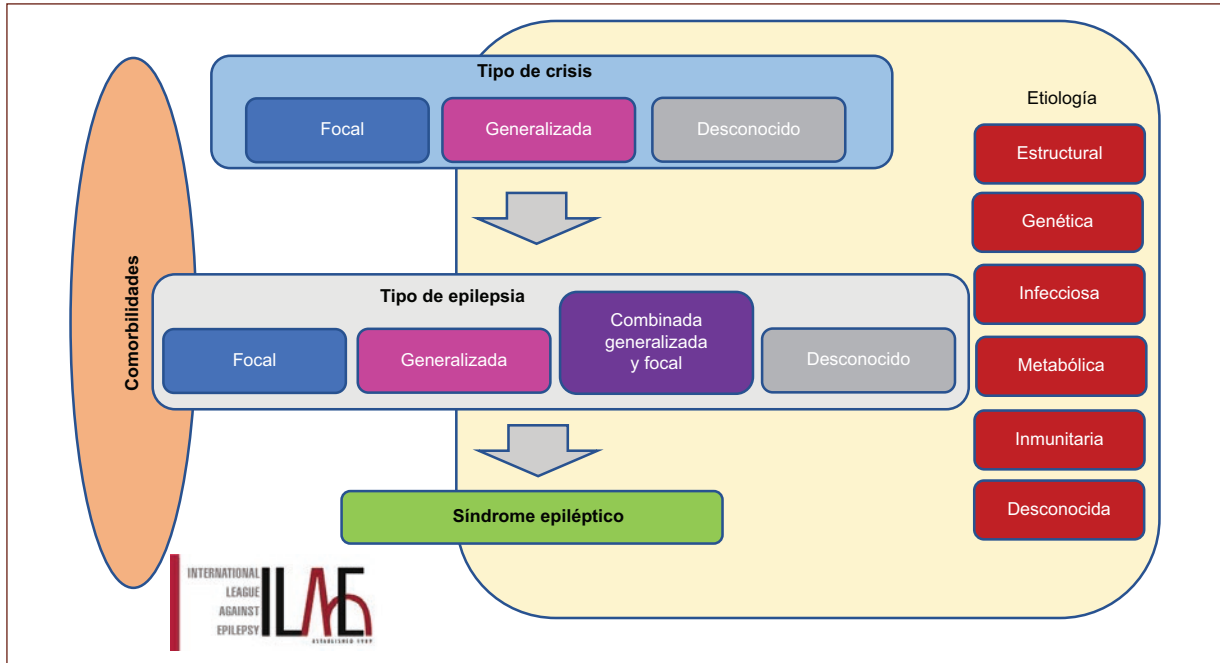


Figura 2. Clasificación de Epilepsia. Liga Internacional contra la Epilepsia, 2017.

primer nivel es el tipo de crisis, que incorpora todos los conceptos de lo revisado con anterioridad, focal, generalizada o de inicio desconocido; y agregamos dos conceptos importantes en todos los niveles diagnósticos, la comorbilidad (entidades patológicas asociadas) con que cursa el paciente y la etiología. Algunos pacientes solo pueden quedarse en este nivel de diagnóstico porque no se tiene posibilidad de estudiarse más y esto puede ser válido o bien el primer paso en su evaluación. El segundo nivel diagnóstico se aplica cuando tenemos por lo menos un EEG y un estudio de imagen cerebral. En este nivel se tendrá que establecer el tipo de epilepsia, que puede ser focal, generalizada, combinada (esto es tanto crisis focales, como generalizadas, lo que ocurre con frecuencia en varios síndromes epilépticos) o bien desconocido. El diagnóstico etiológico puede ser en cualquiera de los siguientes campos: estructural, genético, infeccioso, metabólico, inmunitario o desconocido. En ocasiones se puede tener más de una etiología en un mismo paciente; por ejemplo, un paciente con esclerosis tuberosa que tiene tuberosidades corticales, por lo que nos daría una etiología estructural, pero también genética por su enfermedad de base. El tercer nivel de diagnóstico lo constituye el síndrome epiléptico. Un conjunto de características comunes que incorporan tipos de crisis, hallazgos específicos del EEG, características en estudios de imagen, con frecuencia dependientes de edad, edad de inicio y

remisión cuando aplica, factores desencadenantes específicos, variaciones durante el día, en ocasiones pronóstico, comorbilidades distintivas tanto intelectuales como psiquiátricas y pueden tener implicaciones etiológicas y de tratamiento. Esta clasificación elimina el término benigno, que se ha sustituido por los términos autolimitado o respondedor a fármaco (Fig. 2).

Los síndromes epilépticos pueden ser clasificados por grupos de edad, como se estableció en la clasificación de la ILAE del 2010⁷, pero es tema de otra Guía.

¿Cómo se clasifican las crisis y la epilepsia en el recién nacido?

Existen varias clasificaciones de las crisis neonatales. La clasificación de Volpe⁹ considera los hallazgos clínicos (es más utilizada por pediatras y neonatólogos) y la clasificación de Mizrahi¹⁰ considera el origen fisiopatológico, sea epiléptico o no epiléptico. En 2018 la ILAE dio a conocer una nueva propuesta para clasificar las crisis del recién nacido que abarca cuatro apartados, a saber: presentación que se establece en el recién nacido críticamente enfermo a quien se debe vigilar ante la posibilidad de crisis; diagnóstico mediante la realización de vídeo-EEG; manifestación que podrá ser mediante signos clínicos o bien únicamente con datos electroencefalográficos; y el cuarto, el tipo de crisis que podrá ser con síntoma motor agregado, el término secuencial se

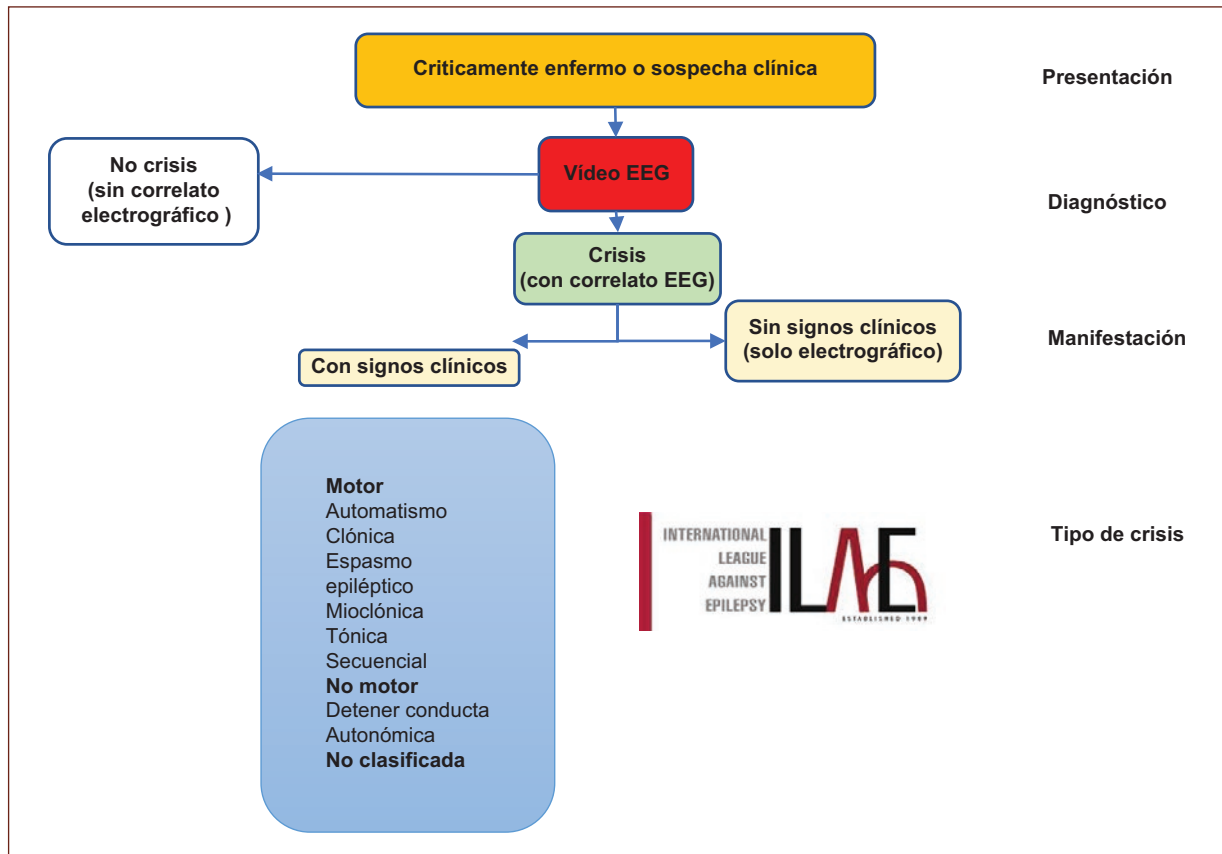


Figura 3. Esquema de propuesta de clasificación de crisis del recién nacido.

constituye cuando los síntomas en el recién nacido van en secuencia motora y las crisis de tipo no motor (Fig. 3).

Recomendación	Grado de recomendación
Es deseable que los profesionales de salud conozcan la definición actual de epilepsia para poderla aplicar	R-PPE
Es deseable que los profesionales de salud conozcan y apliquen la clasificación actual del tipo de crisis epilépticas y de las epilepsias	R- PPE

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

- Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the international league against epilepsy: position paper of the ILAE commission for classification and terminology. *Epilepsia*. 2017;58:522-30.
- Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017;58:531-42.
- Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, et al. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE commission for classification and terminology. *Epilepsia*. 2017; 58:512-21.
- Fisher R, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross H, Elger CE, et al. Definición clínica práctica de la epilepsia. Separata en español reproducida de *Epilepsia*. 2014;55:475-82.
- Thurman DJ, Beghi E, Begley CE, Berg AT, Buchhalter JR, Ding D, et al.; ILAE Commission on Epidemiology. Standards for epidemiologic studies and surveillance of epilepsy. *Epilepsia*. 2011;52(Suppl 7):2-6.
- Bancaud J, Rubio-Donnadieu F, Seino M, Dreifuss F, Penry K. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia*. 1981;22:489-501.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE commission on classification and terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010;51:676-85.
- Rubio F, Resendiz JC, Alonso MA, Senties H. *Epilepsia*. 1st ed. México: Editorial Alfil; 2016. p. 27-42.
- Volpe JJ. Neonatal seizures: current concepts and revised classification. *Pediatrics*. 1989;84:422-8.
- Mizrahi EM, Kellaway P. Characterization and classification of neonatal seizures. *Neurology*. 1987;37:1837-44.