

A continuación se presentan las características sobresalientes de las distintas propuestas que han surgido hasta el momento para clasificación de la crisis epilépticas, síndromes epilépticos, semiología de las crisis y diagnóstico. Lo anterior, con el objeto de presentar al lector una comparación resaltando la manera como se complementan gracias al desarrollo de la epileptología.

## **Clasificación clínica y electroencefalográfica de las crisis epilépticas (1981)**

El concepto de clasificar las crisis en parciales y generalizadas recibe aceptación general sólo después de 1969. Este concepto contribuyó para que se resaltara la importancia de identificar crisis que son generalizadas desde su inicio en contraposición de aquellas que son de carácter parcial (focal) y que potencialmente se pueden generalizar (crisis parciales con generalización secundaria).

Con el advenimiento de distintos métodos de grabación, inicialmente el cine y luego el video, se logra incorporar la señal de electroencefalograma (EEG) simultáneamente con el registro visual de las crisis. Convencionalmente se describe el tipo de crisis desde el punto de vista clínico y electroencefalográfico. Similarmente se documentan las características del EEG durante el periodo interictal y se pretende circunscribir un posible sustrato anatómico y etiológico de donde se origina la crisis. Todas estas consideraciones, pero en especial las últimas se han visto abocadas constantemente al cambio a medida que se incrementa el número de casos estudiados globalmente.

La subdivisión de crisis parciales en simples y complejas dependiendo si la conciencia se ve afectada o no, se convirtió en piedra angular en la evaluación, descripción y clasificación de las crisis epilépticas. La descripción temporal de las crisis se convirtió en una realidad. Una crisis que inicialmente no compromete la conciencia para luego comprometerla y que generaliza o no, ejemplifica cómo la precisión descriptiva mejora con esta aproximación.

Existe desde entonces controversia acerca de si los términos parcial y complejo deberían eliminarse y describirlos simplemente como la retención o no de la conciencia del evento. Los miembros de esta comisión argumentan en favor de su propuesta el hecho de que en la época, se equiparaba "crisis parcial con sintomatología compleja" con el término en desuso de "epilepsia psicomotora" la cuál no tenía un adecuado correlato anatómico.

Esta clasificación no pretendía en ningún momento ser la última palabra en lo que se refiere al origen de las crisis, su patrón de propagación ni las distintas estructuras

involucradas en este proceso. La comisión deja la puerta abierta para eventuales cambios a medida que progresa el conocimiento. La clasificación complementa la presentación con un diccionario de términos y las definiciones operativas para hacer el diagnóstico, base para futuras clasificaciones.

## **Clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos (1989)**

La clasificación de la crisis epilépticas se quedó corta para el clínico dado que el lenguaje común es la descripción en términos de síndromes epilépticos. Un síndrome epiléptico contempla un desorden caracterizado por una agrupación de signos y síntomas que generalmente ocurren en conjunto y que incluye ítems como: tipo de crisis, etiología, anatomía, factores precipitantes, edad de inicio, severidad, cronicidad, aparición diurna y su relación con en ciclo circadianp y finalmente el pronóstico.

Un inconveniente de esta propuesta es que las características de los síndromes epilépticos cambian en el tiempo. Es así por ejemplo, que un Síndrome de West puede con el tiempo progresar y cumplir más adelante con criterios de un Síndrome de Lennox Gastaut. A primera vista es una limitante. Por otra parte, introduce el concepto de la progresión de las epilepsias o síndromes epilépticos en el tiempo, la relación que pudiera existir con factores etiológicos y el pronóstico a largo plazo.

El marco general respeta la propuesta inicial de la clasificación de las crisis epilépticas de 1981. Separa las crisis generalizadas (epilepsias generalizadas) de las crisis focales (epilepsias focales o relacionadas con una localización específica). Adicionalmente, subdivide cada una de las anteriores, en aquellas epilepsias con una etiología conocida (epilepsias sintomáticas o secundarias) de las que se desconocen (epilepsia idiopáticas o primarias) y las de etiología desconocida (epilepsias criptogénicas). Una tercera categoría incluye las epilepsias y síndromes indeterminados con respecto al origen focal o generalizado. En una última categoría se contemplan los síndromes especiales en que las crisis se relacionan a situaciones específicas como la fiebre u otros factores externos (tóxicos, medicamentos, enfermedades metabólicas etc).

La clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos incorpora en todas su categorías el tipo de crisis según la clasificación de las crisis epilépticas de 1981. Se subraya el hecho de que más frecuentemente son varios los tipos de crisis que caracterizan las epilepsias y síndromes mas que un solo tipo de crisis.

## **Clasificación semiológica de las crisis epilépticas (1998)**

La presunción de que existe una correlación estricta entre las características clínicas, la semiología ictal y las características interictales e ictales del EEG, no es cierta. Teniendo en cuenta esta afirmación, se ha sugerido una clasificación de las crisis epilépticas que se basa exclusivamente en las características semiológicas y para la cual no se tiene en cuenta las características concomitantes del EEG.

Las crisis epilépticas pueden comprometer una de las siguientes “esferas”: sensorial, conciencia, autonómica y motora. Las crisis que interfieren con la esfera sensorial incluyen las denominadas auras o síntomas premonitorios subjetivos. Se clasifican en concordancia con la clasificación de crisis epilépticas de 1981.

En las crisis que comprometen la esfera de conciencia, se introduce el término de crisis dialéptica, con el cuál se identifican crisis durante las cuales hay un amnesia parcial o completa del evento. Las crisis dialépticas típicas son de menos de 20 segundos de duración y frecuentemente se asocian a parpadeo repetitivo a 3 Hz. La epilepsia generalizada tipo ausencias se acompaña de crisis dialépticas típicas. Las demás crisis, durante las cuales se compromete la conciencia se denominarán simplemente crisis dialépticas.

En la esfera motora, la sintomatología observada se separan en motoras simple y motoras complejas. En la primera categoría se incluyen las crisis mioclónicas, tónicas, espasmos epilépticos, clónicas, tonico-clónicas y crisis versivas. Por otra parte, las crisis motoras complejas hace referencia a movimientos de mayor complejidad y sin considerar la presencia o no de amnesia del evento. Se subdividen en tres tipos: hipermotoras (movimientos “violentos” de las extremidades, pedaleo), automotoras (automatismos) y gelásticas (risa).

La clasificación contempla una categoría de crisis especiales primordialmente “negativas” o motoras “inhibitorias” y las crisis afásicas (congnitiva negativa). En esta categoría se incluyen las crisis de tipo atónica, astática, hipomotora, acinéctica y el mioclonus negativo.

La semiología de varias crisis permitirá una aproximación para localizar el origen de ellas y sugerir el área somatotópica involucrada. Esta clasificación ofrece la posibilidad de describir las crisis cuando se comportan como un estatus epiléptico y su secuencia temporal. Utilizando la información interictal o ictal del EEG, las neuroimágenes funcionales y estructurales, la evolución en el tiempo y el examen neurológico entre otros, se podrá clasificar de acuerdo con la clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos.

## **Propuesta diagnóstica para personas con crisis epilépticas y epilepsia (2001)**

Desde la clasificación de las crisis epilépticas en 1981 ha surgido suficiente evidencia para permitir construir un listado de tipos de crisis que representan diferentes categorías diagnósticas más allá de descripciones fenomenológicas basadas en presunciones anatómicas y fisiopatológicas. Estas categorías diagnósticas tienen implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas suficientemente sólidas, aún en la incapacidad de establecer un diagnóstico sindromático.

Sin desconocer el valor clínico de la descripción fenomenológica esta propuesta abre la posibilidad de ser utilizada en los casos apropiadamente seleccionados. Mas allá del concepto dicotómico de crisis parciales y generalizadas se acepta la posibilidad de crisis de origen multitopográfico, hemisférico simétrico o asimétrico.

Resultó engorroso el cambio del término de parcial sugerido inicialmente en 1981 al de relacionado con una localización específica en 1989. Por lo cuál se propone volver al termino focal que es más de uso común sin implicar necesariamente un área pequeña comprometida pues es conocido que crisis focales y síndromes focales son frecuentemente consecuencia de un compromiso difuso o extenso de áreas de disfunción cortical. El uso de los términos idiopático, sintomático y criptogénico sigue siendo permitido. Sin embargo, se sugiere reemplazar criptogénico por probablemente sintomático.

Las contribuciones de la genética al entendimiento de desórdenes epilépticos ha sido definitivo. Esta propuesta reconoce que es prematuro embarcarse en una clasificación genética de las epilepsias.

El punto de partida para entrar a utilizar esta propuesta es la caracterización fenomenológica de las crisis para así llegar a una clasificación del tipo de crisis. Para lo anterior, respectivamente las clasificaciones semiológica y de crisis epilépticas continúan teniendo vigencia con un importante salvedad. Las crisis se agrupan en tres categorías: autolimitadas, continuas y reflejas (Tabla 1).

**Tabla 1.** *Tipos de crisis epilépticas y estímulos precipitantes para crisis reflejas.*

**Tipo 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*

*Mioclona palpebral*

*Sin ausencia*

*Con ausencia*

*Crisis mioclónicas atómicas*

*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)*

*Con automatismos hiperquinéticos*

*Con mioclonus negativos focales*

*Con crisis motoras inhibitorias*

Continúa

**Tabla 1.** Tipos de crisis epilépticas y estímulos precipitantes para crisis reflejas. Continuación.

<p><i>Crisis gelásticas</i>  <i>Crisis hemioclónicas</i>  <i>Crisis secundariamente generalizadas</i>  <i>Epilepsias reflejas en síndromes epilépticos focales</i></p>
<p><b>Tipos de crisis continuas</b>  <i>Estado epiléptico generalizado</i>  <i>Estado epiléptico tónico-clónico generalizado</i>  <i>Estado epiléptico clónico</i>  <i>Estado epiléptico de ausencias</i>  <i>Estado epiléptico de tónico</i>  <i>Estado epiléptico mioclónico</i>  <i>Estado epiléptico focal</i>  <i>Epilepsia parcial continua de Kojevnikov</i>  <i>Aura continua</i>  <i>Estado epiléptico límbico (estatus psicomotor)</i>  <i>Estado hemiconvulsivo con hemiparesia</i></p>
<p><b>Estímulo precipitantes de crisis reflejas</b>  <i>Estímulo visual</i>  <i>Luz parpadeante: con patrones de colores.</i>  <i>Otros estímulos visuales</i>  <i>Pensamiento</i>  <i>Música</i>  <i>Comer</i>  <i>Praxias</i>  <i>Somatosensoriales</i>  <i>Propioceptivos</i>  <i>Lectura</i>  <i>Agua caliente</i>  <i>Sobresalto</i></p>

En el grupo de crisis autolimitadas están incluidas todas las que contempla la clasificación de crisis de 1981 siguiendo la dicotomía de generalizada y focal. Se hacen unas adiciones reconocidas después de 20 años de la primera propuesta en 1981. En especial se agregan ausencia atípicas, espasmos epilépticos, mioclonías palpebrales con o sin ausencias, atonía mioclónica, mioclonus negativo y crisis reflejas en síndromes generalizados. En cuanto a las crisis focales, como principal aspecto se resalta el abandono de los términos parcial simple o parcial complejo, prefiriendo síntomas elementales o experienciales y cuando se justifica, automatismos típicos. Los demás términos en esta categoría se ajustan a la clasificación semiológica de 1998.

Por primera vez se incluyen las crisis continuas con los diferentes tipos de estatus epilépticos focales o generalizados. Igualmente la crisis reflejas se podrán identificar por el tipo de factor precipitante.

Hasta aquí pareciera que la nueva propuesta no ofrece ventajas. Una vez clasificada el tipo de crisis según la sección anterior se debe incorporar en uno de los síndromes epilépticos del extenso listado reconocido en la actualidad. La propuesta además de haber elaborado un listado de éstos, logra agruparlos en ocho categorías (Tabla 2). En cada una de estas categorías se incluyen los síndromes específicos. De manera similar, a partir de una lista aún más extensa de enfermedades específicas que cursan con epilepsia o síndromes epilépticos las agrupa en ocho categorías (Tabla 3).

Tabla 2. ??????????????????.

<b>Grupos de síndromes</b>	<b>Síndromes específicos</b>
<i>Epilepsias focales idiopáticas de la infancia y niñez</i>	<i>Crisis infantiles benignas (no familiares) Epilepsia occipital de la infancia de inicio tardío Epilepsia benigna de la infancia con puntas Centrotemporales</i>
<i>Epilepsias focales familiares (autosómico-dominante)</i>	<i>Crisis neonatales familiares benignas Crisis familiares benignas de la infancia Epilepsia nocturna autosómico dominantes del lóbulo frontal Epilepsia familiar del lóbulo temporal Epilepsia focal familiar con focos variables*</i>
<i>Epilepsias focales sintomáticas(o probablemente. sintomáticas)</i>	<b><i>Epilepsias limbicas</i></b> <i>Epilepsia mesial lob.Temporal con esclerosis hipocampal Epilepsia mesial lob.temporal definida por etiologías específicas Otros tipos definidos por su localización y Etiología</i> <b><i>Epilepsias neurocorticales</i></b> <i>Síndrome de Rasmussen Síndrome hemiplejía-hemiconvulsion Otros tipos definidos por su localización y etiología. Crisis parciales migratorias de la infancia temprana.</i>
<i>Epilepsias idiopáticas generalizadas</i>	<i>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 mioclonica juvenil Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas solamente.</i>
<i>Epilepsias reflejas</i>	<i>Epilepsias generalizadas con crisis febriles plus* Epilepsias fotosensible idiopatica del lóbulo occipital. Otras epilepsias visuales sensitivas Epilepsia primaria de la lectura Epilepsia por sobresalto</i>
<i>Encefalopatías epilépticas(con anomalidades epileptiformes que conducen a disfunción progresiva)</i>	<i>Encefalopatía mioclonica temprana Síndrome de Othara Síndrome de West Síndrome de Dravet (conocida anteriormente como epilepsia mioclonica severa de la infancia Status mioclonico en encefalopatias no progresivas* Síndrome de Lennox-Gastaut Síndrome de Landay-Kleffner</i>

Continúa

**Tabla 2.** ??????????????????. Continuación.

Grupos de síndromes	Síndromes específicos
	<i>Epilepsia con punta onda continua durante el sueño de ondas lentas</i>
<i>Epilepsia mioclónica progresiva Crisis que no requieren necesariamente el diagnóstico de epilepsia</i>	<i>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 temprana Crisis únicas o grupos de crisis aisladas Crisis raramente repetitivas (oligoepilepsia)</i>

**Tabla 3.** Clasificación de enfermedades frecuentemente asociadas a crisis epilépticas o síndromes epilépticos.

Grupo de enfermedades	Enfermedad específica
<i>Epilepsias mioclónicas progresivas</i>	<i>Lipofusciónosis ceroide Sialidosis Enfermedad de Lafora Enfermedad de Unverricht-Lundborg Distrofia neuroaxonal Epilepsia mioclónica en fibras rojas rasgadas Atrofia dentorubropalidolusiana Otras</i>
<i>Enfermedades neurocutáneas</i>	<i>Complejo esclerosis tuberosa Neurofibromatosis Hipomelanosis de Ito Síndrome de nevo epidérmico Síndrome de Sturge-weber</i>
<i>Malformaciones debidas a anomalías corticales del desarrollo</i>	<i>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 multicoal Microdisgenesias</i>
<i>Otras malformaciones cerebrales</i>	<i>Síndrome de Aicardi Síndrome PEHO Síndrome acrocallosal Otras</i>
<i>Tumores</i>	<i>Tumor disembrionoplástico neuroepitelial Gangliocoma Angiomas cavernosos Astrocitomas Hamartoma hipotalámico (con crisis gelásticas)</i>

**Tabla 3.** Clasificación de enfermedades frecuentemente asociadas a crisis epilépticas o síndromes epilépticos. Continuación.

Grupo de enfermedades	Enfermedad específica
Anormalidades cromosómicas	Otros 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
Enfermedades metabólicas hereditarias	Hiperglicinemia no cetósica Acidemia D-glicérica Acidemia propiónica Deficiencia de sulfato-oxidasa Deficiencia de fructosa 1-6 difosfatasa Otras acidurias orgánicas Dependencia de piridoxina Eminoacidopatías (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 de glucógeno Enfermedad de Krabbe Deficiencia de fumarasa Trastornos de 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).
Encefalopatías no progresivas causadas por infecciones cerebrales o lesiones anósico-isquémicas perinatales	Porencefalia Leucomalacia periventricular Microcefalia Calcificaciones cerebrales y otras lesiones por toxoplasmosis, enfermedad cerebrovascular, virus de inmunodeficiencia humana, etc.
Infecciones postnatales	Cisticercosis Encefalitis herpética Meningitis bacteriana Otras
Otros factores postnatales	Trauma craneal Abuso de drogas y alcohol Infartos Otros
Misceláneos	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 Apert

Esta categorización de síndromes epilépticos y de desórdenes epilépticos (concepto nuevo) resulta una práctica aproximación a la clasificación diagnóstica de ésta, la mas reciente propuesta. Un individuo con epilepsia ojalá pueda ser finalmente incluido en una de las dos categorías mutuamente excluyentes, síndrome epiléptico o desorden epiléptico. Finalmente la propuesta sugiere una opción adicional; establecer el grado de incapacidad producido por la condición.

En resumen, las distintas propuestas de clasificación aquí discutidas, son el reflejo del progreso del conocimiento. La clasificación de las crisis epilépticas de 1981 se incorpora en las siguientes propuestas, sin reducirla o excluirla, si no por el contrario, ampliándola. De igual forma, la contribución de la clasificación semiológica de 1998, en conjunto con el diccionario de términos incluido en la clasificación de las crisis epilépticas de 1981, se complementan perfectamente, ofreciendo un punto de referencia para la definición de los término de uso común. Por último, la mas reciente de las propuestas, que se centra en la aproximación diagnóstica de 2001, incorpora las clasificaciones ya mencionadas y retoma la clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos de 1989. Agrupa estos síndromes en ocho categorías e introduce el concepto nuevo de desorden epiléptico enumerando múltiples alternativas de enfermedades de diversa índole que cursan con epilepsia.

## Bibliografía

1. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electrographic classification of epileptic seizure. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
2. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsias and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-399.
3. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998; 39:1006-1013.
4. Engel Jr 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.