

Clasificación operacional de los tipos de crisis por la Liga Internacional contra la Epilepsia: Documento - Posición de la Comisión para Clasificación y Terminología de la ILAE

*Robert S. Fisher, †J. Helen Cross, ‡Jacqueline A. French, §Norimichi Higurashi, ¶Edouard Hirsch, #Floor E. Jansen, **Lieven Lagae, ††Solomon L. Moshe, ‡‡Jukka Peltola, §§Eliane Roulet Perez, ¶¶Ingrid E. Scheffer, and ##***Sameer M. Zuberi

Epilepsia, 58(4):522–530, 2017
doi: 10.1111/epi.13670

RESUMEN

La Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) presenta una clasificación operacional revisada de los tipos de crisis. El propósito de tal revisión es reconocer que algunos tipos de crisis pueden tener tanto un inicio focal como generalizado, permitir la clasificación cuando el inicio no es observado, incluir algunos tipos de crisis faltantes, y adoptar términos más transparentes. Ya que el conocimiento actual es insuficiente para plantear una clasificación científicamente fundamentada, la Clasificación de 2017 es operacional (práctica) y se basa en la Clasificación de 1981, extendida en 2010. Los cambios incluyen lo siguiente: (1) "parcial" es reemplazado por "focal"; (2) la conciencia se usa como un clasificador de crisis focales; (3) los términos discognitiva, parcial simple, parcial compleja, psíquica, y secundariamente generalizada son eliminados; (4) los nuevos tipos de crisis focales incluyen automatismos, detención del comportamiento, hiperquinética, autonómica, cognitiva y emocional; (5) atónica, clónica, espasmo epiléptico, mioclónica y crisis tónicas pueden ser de inicio focal o generalizado; (6) crisis focal a bilateral tónica – clónica reemplaza la crisis secundariamente generalizada; (7) nuevos tipos de crisis generalizadas son ausencia con mioclonía palpebral, ausencia mioclónica, mioclónica-atónica, mioclónica-tónica-clónica; y (8) las crisis de inicio desconocido pueden tener características que aún permitan clasificarlas. La nueva clasificación no representa un cambio fundamental, pero permite una mayor flexibilidad y transparencia al denominar los tipos de crisis.

PALABRAS CLAVE: Clasificación, Crisis, Focal, Generalizada, Epilepsia, Taxonomía.

La Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE), a través de la Comisión de Clasificación y Terminología, ha desarrollado un trabajo de clasificación de las crisis y epilepsias. Siguiendo la propuesta de reorganización en 2010,^{1,2} mayores aclaraciones han sido discutidas y se ha solicitado comentarios de la comunidad.

Un área que requirió mayor elucidación fue la organización de los tipos de crisis. Se estableció un Grupo de Trabajo de Clasificación de tipos de Crisis en el 2015 para preparar recomendaciones para la clasificación de los tipos de crisis, que se resumen en este documento. Un documento complementario guía el uso de la clasificación prevista.

Las descripciones de los tipos de crisis se remontan al menos a la época de Hipócrates. Gastaut^{3,4} propuso una clasificación moderna en 1964. Se pueden considerar diversos marcos básicos para la clasificación de crisis. Las manifestaciones de ciertas crisis son específicas de la edad y dependen de la maduración del cerebro. Las clasificaciones anteriores se han basado en la anatomía, con crisis de inicio temporal, frontal, parietal, occipital, diencefálico, o tronco encefálico. La investigación moderna cambió nuestra visión de los mecanismos fisiopatológicos involucrados y ha demostrado que la epilepsia es una enfermedad de redes y no solo un síntoma de anomalías cerebrales locales.⁵ Desde la perspectiva de las redes, las crisis podrían surgir de redes neocorticales, talamocorticales, límbicas y del tallo cerebral. A pesar de que nuestra comprensión de redes de las crisis está evolucionando rápidamente,⁶ aún no es suficiente para servir como base para la clasificación de las crisis. En 1981, una Comisión de la ILAE dirigida por Dreifuss y Penry⁷ evaluaron cientos de registros de Video Electroencefalogramas (Video-EEG) para desarrollar recomendaciones que dividieran las crisis en aquellas de inicio parcial y generalizado, crisis parciales simples y complejas, y varios tipos específicos de crisis generalizadas. Esta clasificación sigue siendo ampliamente utilizada en la actualidad, con revisiones de la terminología y clasificación de las crisis y epilepsias por la ILAE,^{2,8-14} y con ideas, modificaciones y críticas sugeridas por otros.¹⁵⁻²⁴ Optamos por no desarrollar una clasificación basada únicamente en el comportamiento observado. A cambio, como refleja la práctica clínica, la clasificación de 2017 es interpretativa, lo que permite el uso de datos adicionales para clasificar los tipos de crisis.

La intención de los reportes de 2001¹² y 2006¹³ sobre la reclasificación fue para

identificar entidades de diagnóstico únicas con implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas, por lo tanto cuando no fuese posible hacer un diagnóstico sindrómico, la terapia y el pronóstico se basarían en el tipo de crisis. Tal clasificación permitiría agrupar razonablemente cohortes de pacientes para el descubrimiento de etiologías, incluyendo factores genéticos, investigación de los mecanismos fundamentales, redes involucradas y ensayos clínicos. El Grupo de Trabajo de Clasificación de los Tipos de Crisis de la ILAE (en lo sucesivo llamado “Grupo de Trabajo”), eligió usar la frase “clasificación operacional”, porque es imposible en este momento basar una clasificación completamente en la ciencia de la epilepsia. En ausencia de una completa clasificación científica, el Grupo de Trabajo eligió usar la organización básica iniciada en 1981 y posteriormente modificada^{1,2} como punto de partida para la clasificación operacional revisada.

Puntos Clave

-La ILAE ha elaborado una clasificación revisada de los tipos de crisis; la clasificación es operacional y no está basada en los mecanismos fundamentales.

-Las razones para la revisión incluyen: claridad de la nomenclatura, posibilidad para clasificar algunos tipos de crisis tanto como focales o generalizadas, y aquellas de inicio desconocido

-Las crisis están divididas en focales, generalizadas y de inicio desconocido, con subcategorías de motoras y no motoras, y para las crisis focales sin y con alteración del nivel de conciencia.

MÉTODOS

¿Qué es un tipo de crisis?

Una crisis se define como “la aparición transitoria de signos y / o síntomas debido a una actividad neuronal excesiva o sincrónica en el cerebro”.²⁵ La primera tarea del clínico es determinar si un evento tiene las características de una crisis epiléptica y no es uno de los tantos imitadores de crisis.²⁶ El próximo paso es la clasificación en un tipo de crisis.

El Grupo de Trabajo define operacionalmente un tipo de crisis como una agrupación útil de las características de las crisis para fines de comunicación en atención clínica, docencia e investigación. La mención de un tipo de crisis debe traer a la mente una entidad específica, aunque a veces con subcategorías y variaciones en una de ellas. Las decisiones deben ser tomadas por las partes interesadas para resaltar las características de las crisis que son útiles para propósitos específicos. Tales partes interesadas incluyen pacientes, familiares, profesionales médicos, investigadores, epidemiólogos, educadores médicos, investigadores clínicos, pagadores de seguro, agencias reguladoras, grupos de defensa y reporteros médicos. Los grupos operacionales (prácticos) pueden ser derivados por aquellos con intereses específicos. Un farmacólogo, por ejemplo, podría elegir agrupar las crisis por eficacia de medicamentos. Un investigador haciendo un ensayo clínico podría considerar las crisis como discapacitantes o no discapacitantes. Un cirujano podría agrupar por anatomía para predecir la elegibilidad y probable éxito de la terapia quirúrgica. Un médico especialista en unidad de cuidados intensivos con pacientes predominantemente inconscientes, podría agrupar las crisis de acuerdo al patrón de EEG.²⁷ El principal objetivo de esta clasificación es proporcionar un marco de comunicación para uso clínico. Los tipos de crisis son relevantes para la práctica clínica en humanos; mientras que, se reconoce que los tipos de crisis en otras especies, experimentales y naturales, pueden no reflejarse en esta clasificación. Un objetivo era hacer la clasificación comprensible para los pacientes y familiares, y ampliamente aplicable a todas las edades, incluyendo neonatos. La Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE reconoce que las crisis en el neonato pueden tener manifestaciones motoras o bien, poca o ninguna manifestación conductual. Un Grupo de Trabajo de Crisis Neonatales está trabajando para desarrollar una clasificación de las crisis neonatales. La

clasificación de crisis 2017 no es una clasificación de patrones electroencefalográficos ictales o interictales. El principio del Grupo de Trabajo de Tipos de Crisis fue una referencia de Albert Einstein, “hacer las cosas tan simples como sea posible, pero no más simple”.

Motivación para el cambio

Adaptarse a un cambio de la terminología puede ser un esfuerzo y requiere ser motivado por una justificación racional. La clasificación de tipos de crisis es importante por varias razones. Primero, la clasificación se convierte en un esquema en todo el mundo para la comunicación entre los médicos que atienden a personas con Epilepsia. En segundo lugar, la clasificación permite agrupar a los pacientes para un tipo de tratamiento. Algunas agencias reguladoras aprueban medicamentos o dispositivos indicados para tipos específicos de crisis. Una nueva clasificación debe corresponderse adecuadamente a las indicaciones existentes para el uso de medicamentos o dispositivos. En tercer lugar, la agrupación por tipo de crisis podría proporcionar un enlace útil a síndromes o etiologías específicos, por ejemplo, al observar una asociación entre crisis gelásticas y hamartoma hipotalámico o espasmos epilépticos con esclerosis tuberosa. En cuarto lugar, la clasificación permite a los investigadores centrar mejor sus estudios en los mecanismos de los diferentes tipos de crisis. En quinto lugar, una clasificación proporciona palabras a los pacientes para describir su enfermedad. Las motivaciones para revisar la Clasificación de las Crisis de 1981 se enumeran a continuación:

1. Algunos tipos de crisis, por ejemplo, crisis tónicas o espasmos epilépticos, pueden tener un inicio focal o generalizado.
2. La falta de conocimiento acerca del inicio de una crisis hace que ésta sea inclasificable y difícil de discutir con el sistema de 1981.
3. Las descripciones de crisis de forma retrospectiva a menudo no especifican el nivel de conciencia o si la misma está preservada o alterada, aunque primordial para muchas crisis, es un concepto complicado.

4. Algunos términos en uso actual no tienen altos niveles de aceptación por la comunidad o comprensión pública, como: “psíquico”, “parcial”, “parcial simple”, “parcial complejo” y “discognitivo”.
5. Algunos tipos importantes de crisis no están incluidos.

RESULTADOS

Clasificación de los tipos de crisis

La Figura 1 representa la Clasificación Operacional Básica y la Figura 2 la Clasificación Extendida de los tipos de crisis ILAE 2017. Ambas figuras representan la misma clasificación, la síntesis de las subcategorías forma la versión básica. El uso de una versus la otra depende del grado del detalle deseado. Las variaciones individuales de la crisis pueden agregarse a los tipos de crisis según el nivel de conciencia.

Estructura de la clasificación

El cuadro de clasificación es columnar, pero no jerárquico (lo que significa que los niveles pueden omitirse), por lo que las flechas se omiten intencionalmente. La clasificación de las crisis comienza con la determinación de si las manifestaciones iniciales son focales o generalizadas. El inicio puede ser indetectable o no estar claro, en cuyo caso la crisis se denomina de inicio desconocido. Las palabras “focal” y “generalizada” al principio del nombre de la crisis significa el inicio focal o generalizado de la misma.

Para las crisis focales, el nivel de conciencia puede ser incluido en el tipo de crisis. La conciencia es solo una característica, potencialmente importante de una crisis, pero ésta es de suficiente importancia práctica para justificar su uso como clasificador de las crisis. Conciencia preservada significa que la persona es consciente de sí mismo y del entorno durante la crisis, incluso si está inmóvil. Una crisis focal con conciencia preservada (con o sin cualquier clasificador subsiguiente) corresponde al término anterior “crisis parcial simple”. Una crisis focal con conciencia alterada (con o sin clasificadores posteriores) corresponde al término anterior “crisis parcial compleja”. Una crisis focal con conciencia alterada significa

que existe una alteración de la conciencia en cualquier parte del desarrollo temporal de la crisis. Además, las crisis focales se diferencian en aquellas que al inicio presentan signos motores y no motores. Si ambos signos motores y no motores están presentes al inicio de la crisis, los signos motores generalmente dominarán en la denominación de la crisis, a menos que los signos y síntomas no motores sean más prominentes que los motores (por ejemplo, sensoriales).

Opcionalmente se pueden caracterizar de manera más amplia las crisis focales con conciencia preservada o con conciencia alterada, de acuerdo al inicio por uno de los síntomas motores o no motores enunciados previamente, resaltando el signo o síntoma más prominente, como por ejemplo crisis focal con conciencia alterada con automatismo. Las crisis deberían ser clasificadas de acuerdo al primer signo motor o no motor, excepto en una crisis focal con detención del comportamiento, en la que el cese de actividad es la característica dominante durante la crisis, y cualquier alteración significativa del nivel de conciencia durante la crisis hace que una crisis focal sea clasificada como crisis focal con conciencia alterada.

Clasificación de los Tipos de Crisis, Versión Básica ILAE 2017¹

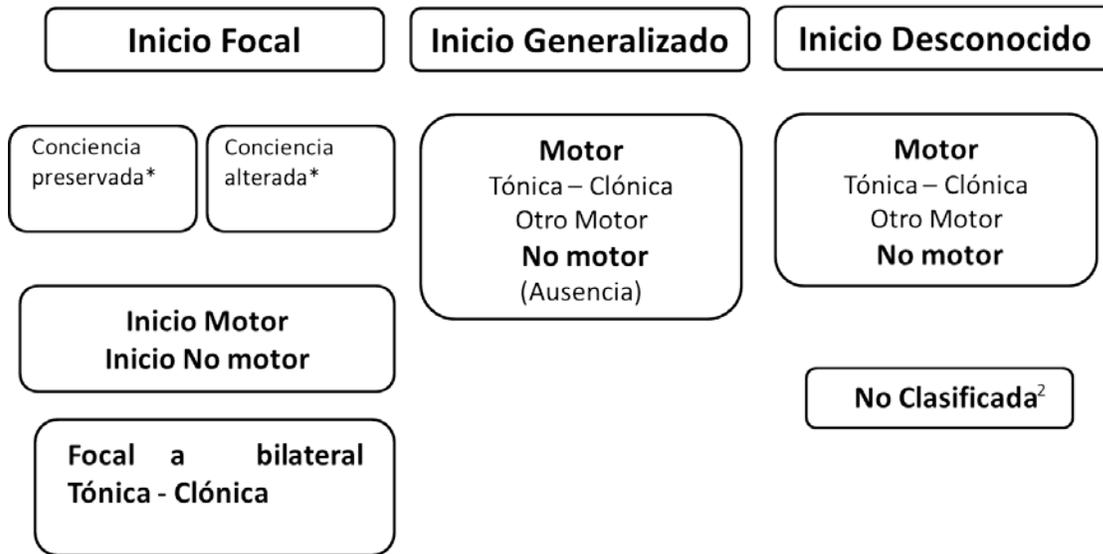


Figura 1. Clasificación Operacional Básica de los tipos de crisis, ILAE 2017.

¹Definiciones, otros tipos de crisis y descriptores están listados en el artículo que incluye términos y glosario. ²Debido a la información inadecuada o imposibilidad de ubicar en las otras categorías de tipos de crisis.

Clasificación Operacional de los Tipos de Crisis, Versión Extendida ILAE 2017¹.

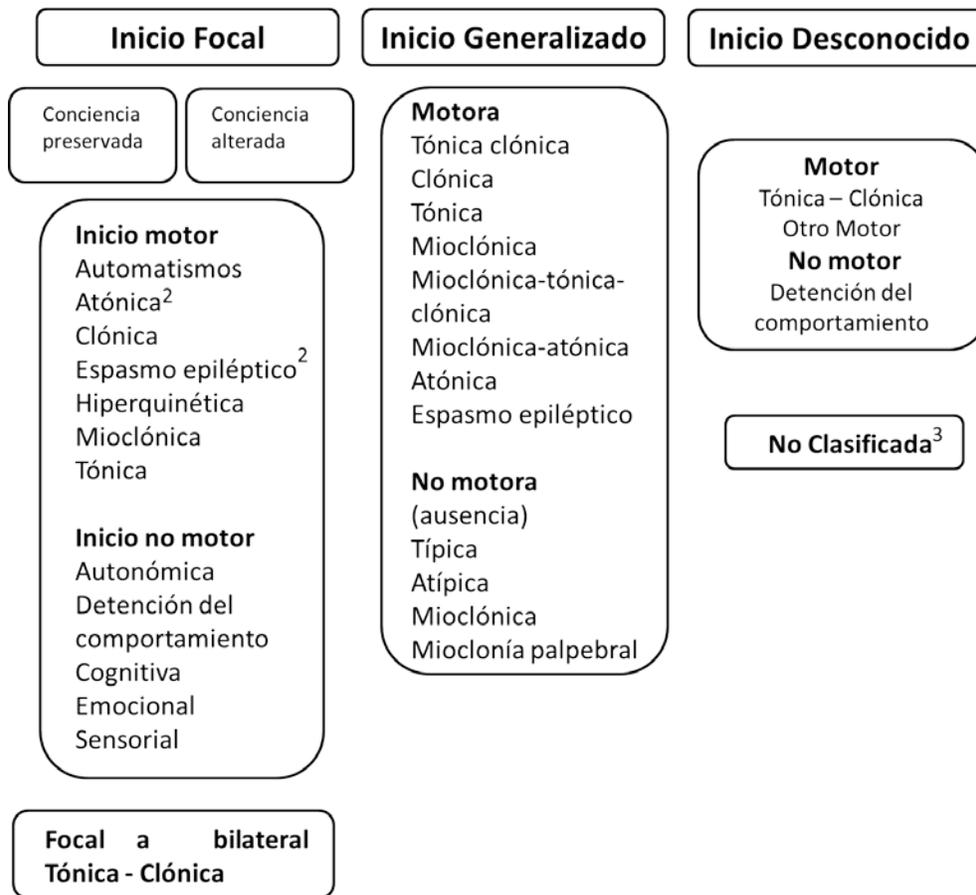


Figura 2. Clasificación Operacional Extendida de los tipos de crisis, ILAE 2017. La siguiente clasificación debería guiar la selección del tipo de crisis. Para las crisis focales, especificar el nivel de alteración de conciencia es opcional. Conservar el nivel de conciencia quiere decir que la persona tiene conciencia de sí misma y de su entorno durante la crisis. Una crisis focal sin alteración del nivel de conciencia corresponde al término previo de crisis parcial simple. Una crisis focal con alteración del nivel de conciencia corresponde al término previo de crisis parcial compleja, y se refiere a la alteración del nivel de conciencia durante cualquier parte de la crisis. Las crisis focales sin y con alteración del nivel de conciencia, opcionalmente pueden caracterizarse por uno de los síntomas de inicio motor o no motor, reflejando el primer signo o síntoma prominente en la crisis. Las crisis deben ser clasificadas por la manifestación más temprana y prominente, excepto cuando la crisis sea por detención del comportamiento en la cual el cese de actividad es la manifestación dominante durante la crisis. Denominar una crisis focal puede omitir mencionar la alteración del nivel de conciencia cuando este aspecto no es aplicable o no conocido, y en ese caso, se clasificaría la crisis directamente como de inicio motor o no motor. Las crisis atónicas y los espasmos epilépticos usualmente no tienen un nivel de conciencia especificado. Las crisis cognitivas implican alteración del lenguaje y otras funciones cognitivas con manifestaciones positivas como el *déjà vu*, alucinaciones, ilusiones o distorsiones de la percepción. Las crisis emocionales involucran ansiedad, miedo, alegría, y otras emociones, o apariencia de afecto sin emociones subjetivas. Una ausencia es atípica porque el inicio y culminación son lentos o hay cambios significativos en el tono lo cual es respaldado por el registro de la descarga atípica punta-onda lenta en el EEG. Una crisis puede estar en la categoría de no clasificada debido a inadecuada información o imposibilidad de ubicarla en las otras categorías de tipos de crisis. En el artículo que incluye términos y glosario se enumeran las

definiciones y otros tipos de crisis y descriptores ². El grado de alteración del nivel de conciencia usualmente no está especificado. ³ Debido a información inadecuada o imposibilidad de ubicar en las otras categorías de tipos de crisis.

La clasificación de acuerdo al inicio de la crisis tiene una base anatómica, mientras que la clasificación de acuerdo al nivel de conciencia tiene una base comportamental, justificada a través de la importancia práctica de la alteración del nivel de conciencia. Ambos métodos de clasificación están disponibles y pueden ser usados en conjunto. Una breve detención del comportamiento al comienzo de una crisis a menudo es imperceptible, por lo que no es utilizado como un clasificador a menos que sea dominante durante toda la crisis. El clasificador más antiguo (anatómico) no será necesariamente la característica comportamental más significativa de una crisis. Por ejemplo, una crisis puede comenzar con miedo y progresar a una vigorosa actividad clónica focal que provoque una caída. Esta crisis seguirá siendo una crisis focal emocional (con o sin conciencia alterada), pero la descripción en texto libre de las otras características sería de gran utilidad.

El nombre de una crisis focal puede omitir mencionar el nivel de conciencia cuando éste no sea aplicable o bien sea desconocido. De este modo, se clasifica la crisis directamente de acuerdo a las características de inicio motoras o no motoras. Los términos de inicio motor o de inicio no motor pueden omitirse cuando un término subsiguiente genere un nombre que no sea ambiguo para la crisis.

La clasificación de una crisis individual puede detenerse en cualquier nivel de clasificación: una “crisis de inicio focal” o “inicio generalizado”, sin otro descriptor, o una “crisis focal sensorial”, “crisis focal motora”, “crisis focal tónica” o “crisis focal con automatismo” y así sucesivamente. Se permiten descriptores adicionales, y su uso puede depender de la experiencia y los propósitos de la persona que clasifica la crisis. Los términos de inicio focal y de inicio generalizado tienen el propósito de agrupar. Ninguna inferencia es hecha en que cada tipo de crisis existe en ambos grupos; incluir crisis de ausencia en la categoría de inicio generalizado no implica la existencia de crisis “focal tipo ausencia”.

Cuando la primacía de un síntoma o signo clave frente a otro no está claro, la crisis puede ser clasificada en un nivel superior, con términos descriptores adicionales de la semiología relevante de la crisis en particular. Se pueden adjuntar opcionalmente en la descripción de las crisis, cualquier signo o síntoma en los términos de descriptores sugeridos y enumerados, pero estas descripciones no modifican el tipo de crisis.

El tipo de crisis “focal a bilateral tónica-clónica” es un tipo especial de crisis, correspondiente a la frase “inicio parcial con generalización secundaria” de la clasificación de 1981. Focal a bilateral tónica-clónica refleja el patrón de propagación de una crisis, mas que un tipo único de crisis, pero esta es una presentación tan frecuente e importante que la categorización separada se mantuvo. El término “focal a bilateral” en lugar de “secundariamente generalizada” se utilizó para distinguir aún más el inicio focal de la crisis del inicio generalizado de una crisis. El término “bilateral” es utilizado como patrón de propagación, y “generalizado” para crisis que involucran redes bilaterales desde el inicio.

La actividad epiléptica se propaga a través de redes cerebrales, algunas veces con incertidumbre sobre si el evento es una crisis única o una serie de múltiples crisis que comienzan en diferentes redes (“multifocal”). Una crisis focal única puede presentarse con múltiples manifestaciones clínicas como resultado de su propagación. El clínico deberá determinar (por observación de la evolución continua o estereotipada de una crisis a otra), si un evento es una crisis focal única o una serie de crisis diferentes. Cuando una crisis focal única presenta una secuencia de signos y síntomas, entonces la crisis es denominada según el signo o síntoma inicial más prominente, reflejando la práctica clínica usual en la identificación del foco o red de inicio de la crisis. Por ejemplo, una crisis que inicia con incapacidad súbita para entender el lenguaje, seguida por alteración de conciencia y sacudidas clónicas en el brazo izquierdo, sería clasificada como una “crisis focal (inicio no motor) cognitiva con alteración de conciencia” (que progresa a sacudidas clónicas en el brazo izquierdo). Los términos entre paréntesis son

opcionales. El tipo de crisis formal en este ejemplo es determinado por el inicio no motor cognitivo y la presencia de alteración de conciencia durante cualquier etapa de la crisis.

Las crisis generalizadas están divididas en crisis motoras y no motoras (ausencias). Las siguientes subdivisiones son similares a la clasificación de 1981, con la adición de crisis mioclónica-atónica, común en la epilepsia con crisis mioclónicas-atónicas (Síndrome de Doose²⁸), crisis mioclónica-tónica-clónica común en la epilepsia mioclónica juvenil,²⁹ ausencia mioclónica,³⁰ crisis de ausencia con mioclonía palpebral observada en el síndrome descrito por Jeavons y otros.³¹ Las manifestaciones generalizadas de una crisis pueden ser asimétricas, siendo difícil distinguirla de una crisis de inicio focal. La palabra “ausencia” tiene un significado común, pero “mirada ausente” no es sinónimo de crisis de ausencia, y la detención de actividad también ocurre en otros tipos de crisis.

La clasificación de 2017 permite agregar de una manera limitada un número de calificadores para las crisis de inicio desconocido, con el fin de caracterizarlas mejor. Las crisis de inicio desconocido pueden ser referidas por la única palabra “no clasificadas” o con características adicionales, incluyendo motora, no motora, tónica-clónica, espasmo epiléptico, detención del comportamiento. Un tipo de crisis de inicio desconocido puede clasificarse posteriormente como de inicio focal o generalizado, pero cualquier manifestación asociada (ej., tónica-clónica) de la crisis previamente no clasificada se continuará aplicando. En este sentido, el término “inicio desconocido” es una forma de ubicar la crisis por desconocimiento y no constituye una característica de la misma.

Razones para las decisiones

La terminología de los tipos de crisis es diseñada para ser de utilidad en la comunicación de las características cardinales de las crisis y para servir como uno de los componentes clave de la clasificación más grande para las epilepsias, la cual está siendo desarrollada por un grupo separado del Grupo de Trabajo de Clasificación de la ILAE. El marco básico de clasificación de crisis utilizado desde 1981 se ha mantenido.

Focal versus parcial

En 1981, la Comisión declinó la designación como “focal” de una crisis que pudiera involucrar todo un hemisferio, de modo que se prefirió el término “parcial”. La terminología de 1981 se anticipó de algún modo al énfasis moderno sobre redes, no obstante el término “parcial” transmite un sentido de parte de una crisis, mas que una localización o sistema anatómico. El término “focal” es más comprensible en términos de localización de inicio de una crisis.

Focal versus generalizada

En 2010¹ la ILAE definió focal como “originada en redes limitadas a un hemisferio. Estas redes pueden estar localizadas discretamente o tener una distribución más amplia. Las crisis focales pueden originarse en estructuras subcorticales”. Las crisis generalizadas desde el inicio se definieron como “originadas en algún punto, y rápidamente involucran redes distribuidas bilateralmente”. Clasificar una crisis como aparentemente de inicio generalizado no descarta un inicio focal no documentado por las limitaciones de nuestros métodos clínicos actuales, pero esto es más una cuestión de corregir el diagnóstico que de clasificación. Además, las crisis focales pueden involucrar rápidamente redes bilaterales, mientras que la clasificación se basa en el inicio unilateral. Para algunos tipos de crisis, por ejemplo los espasmos epilépticos, la distinción de un inicio focal versus generalizado puede requerir un estudio cuidadoso de monitoreo video-EEG, o el tipo de inicio puede ser desconocido. Una distinción entre inicio focal y generalizado es práctico, y puede cambiar con los avances en la capacidad de caracterizar el inicio de las crisis.

La focalidad del inicio de las crisis se puede inferir por el patrón de coincidencia con crisis conocidas de inicio focal, incluso cuando la focalidad no está estrictamente clara en términos de las manifestaciones observadas. Una crisis es focal, por ejemplo, cuando ésta comienza con *déjà vu* y luego progresa a pérdida de conciencia y de la capacidad de respuesta, chasquido de labios y frote de las

manos por un minuto. No hay nada intrínsecamente “focal” en la descripción, pero el monitoreo video-EEG de innumerables crisis similares ha demostrado previamente el inicio focal. Si se conoce el tipo de epilepsia, se puede presumir el inicio de la crisis incluso cuando ésta no sea observada; por ejemplo, una crisis de ausencia en una persona conocida con epilepsia de ausencia juvenil.

Los médicos han sido conscientes desde hace tiempo, que las llamadas crisis generalizadas, por ejemplo una crisis de ausencia con actividad punta onda generalizada en el EEG, no se manifiesta por igual en todas las partes del cerebro. El Grupo de Trabajo hizo hincapié en el concepto de bilateral, en lugar de generalizada, involucrando algunas crisis, ya que las crisis pueden ser bilaterales sin comprometer todas las redes cerebrales. Las manifestaciones bilaterales no necesariamente son simétricas. El término “focal a bilateral tónica-clónica” sustituyó a “secundariamente generalizada”. El término “generalizado” se mantuvo para las crisis generalizadas desde el inicio.

Inicio desconocido

Los médicos suelen escuchar sobre el inicio no observado de las crisis tónica-clónicas. Quizás, el paciente estaba dormido, solo, o los observadores estaban muy distraídos por las manifestaciones de la crisis para percatarse de las características focales. Debería haber una oportunidad para clasificar provisionalmente estas crisis, incluso en ausencia de conocimiento sobre su origen. El Grupo de Trabajo, por lo tanto, sugirió una descripción más detallada de las crisis de inicio desconocido, cuando se observan características clave durante el curso de la crisis, tales como la actividad tónica-clónica o la detención del comportamiento. El Grupo de Trabajo recomienda clasificar una crisis como de inicio focal o generalizado solo cuando haya un alto grado de confianza (ej., $\geq 80\%$, elegido arbitrariamente para que coincida con el error beta usualmente permitido) en la exactitud de la determinación, de lo contrario, la crisis debe permanecer sin clasificar hasta que la información esté disponible.

Puede que sea imposible clasificar una crisis, ya sea debido a información incompleta o por la naturaleza inusual de ésta, en cuyo caso se denomina crisis no

clasificada. La categorización como no clasificada debería ser utilizada solo para la situación excepcional en la que el clínico confía que el evento es una crisis, pero no puede clasificarla.

Conciencia y reactividad

La clasificación de 1981 y la revisión de 2010,^{10,32} sugirieron una distinción fundamental entre las crisis con pérdida o alteración de la conciencia y aquellas sin alteración de la misma. Se considera que desde el punto de vista práctico, las crisis con alteración de la conciencia deben ser abordadas de manera diferente a aquellas con la conciencia preservada, basados en una clasificación sobre la conciencia (o una de sus funciones relacionadas), por ejemplo, con relación a permitir conducir en adultos o interferir con el aprendizaje. La ILAE decidió mantener la alteración de la conciencia como un concepto clave en el grupo de las crisis focales. Sin embargo, la conciencia es un fenómeno complejo, con componentes subjetivos y objetivos.³³ Se han descrito múltiples tipos diferentes de conciencia para las crisis.³⁴ Los marcadores sustitutos³⁵⁻³⁷ para la conciencia generalmente comprenden el sentido del yo como distinto de los demás. La clasificación de 1981 menciona específicamente la conciencia y la capacidad de respuesta, pero no la memoria del evento.

La determinación retrospectiva del nivel de conciencia puede ser difícil. Un observador no entrenado podría suponer que una persona debe estar en el suelo, inmóvil, inconsciente e indiferente (por ejemplo, “desmayado”) para que una crisis muestre una conciencia alterada. El Grupo de Trabajo adoptó el nivel de perceptividad (“awareness”) como un marcador sustituto relativamente simple para la conciencia. La “conciencia preservada” se considera una abreviatura de “crisis sin alteración de la conciencia durante el evento”. Empleamos una definición operacional de conciencia como conocimiento del yo y del entorno. En este contexto, la conciencia se refiere a la percepción o el conocimiento de los eventos que ocurren durante una crisis, no al conocimiento de si se produjo una crisis. En varios idiomas, “percepción alterada” se traduce como “inconsciente”, en cuyo caso cambiar la designación de crisis “parcial compleja” por “conciencia alterada”

enfaticará la importancia de la conciencia, al colocar a su sustituto directamente en el título de la crisis. En español, “crisis focal con conciencia preservada” es más corto que “crisis focal sin alteración de la conciencia” y posiblemente sea mejor entendido por los pacientes. Como cuestión práctica, la conciencia preservada generalmente incluye la presunción de que la persona que tiene la crisis más tarde puede recordar y validar haber conservado la conciencia; de lo contrario, se puede suponer una alteración de la misma. Excepcionalmente pueden ocurrir crisis con amnesia epiléptica transitoria aislada con conciencia preservada ³⁸ pero la clasificación de una crisis amnésica como una crisis focal con conciencia preservada requeriría su clara documentación por parte de observadores meticulosos. La conciencia sin especificar, podría obviarse cuando el nivel de conciencia no puede ser determinado.

La capacidad de respuesta puede o no verse comprometida durante una crisis focal.³⁹ La capacidad de respuesta no equivale a conciencia o reactividad, ya que algunas personas están inmovilizadas y, por consiguiente, no responden durante una crisis, pero aún son capaces de observar y recordar su entorno. Además, la capacidad de respuesta a menudo no se prueba durante las crisis. Por estas razones, la capacidad de respuesta no se eligió como una característica principal para la clasificación de las crisis, aunque puede ser útil para clasificar la crisis cuando puede evaluarse, y el grado de respuesta puede ser relevante por el impacto de una crisis. El término “discognitivo” no se incluyó en la clasificación actual como sinónimo de “parcial compleja” debido a la falta de claridad, observaciones y comentarios negativos tanto de profesionales como del público general.

La conciencia no es un clasificador para las crisis de inicio generalizado, porque la gran mayoría de las crisis generalizadas se presentan con la conciencia alterada o pérdida total de la misma. Sin embargo, se reconoce que la conciencia y la capacidad de respuesta pueden estar al menos parcialmente conservadas durante algunas crisis generalizadas, por ejemplo las crisis de ausencia breves,⁴⁰ incluyendo crisis de ausencia con mioclonía palpebral o crisis mioclónicas.

Etiología

La clasificación de los tipos de crisis puede ser aplicada a crisis de diferentes etiologías. Una crisis postraumática o una crisis refleja puede ser focal con o sin alteración del nivel de conciencia. El conocimiento de la etiología, por ejemplo una displasia cortical focal, ayuda en la clasificación del tipo de crisis. Cualquier crisis puede prolongarse, dando lugar al estado epiléptico de ese tipo de crisis.

Información de apoyo

Como parte del proceso diagnóstico, un clínico usará comúnmente evidencia de apoyo para clasificar una crisis, aunque no sea parte del esquema de clasificación. Dicha evidencia puede incluir videos traídos por familiares, patrones de EEG, lesiones detectadas por neuroimagen, resultados de laboratorio tal como detección de anticuerpos anti-neuronales, mutaciones genéticas, o presencia de un síndrome epiléptico conocido por estar asociado con crisis focales o generalizadas o ambas, como en el síndrome de Dravet. Las crisis por lo general se pueden clasificar sobre la base de los síntomas y el comportamiento, siempre que una buena descripción objetiva y subjetiva esté disponible. Sin embargo, cuando se dispone de información de apoyo, debe utilizarse para asegurar la clasificación más precisa. La disponibilidad de esta información puede no existir en algunas partes del mundo con escasos recursos, lo que puede conducir a una clasificación menos específica, pero aún correcta.

CIE-9, CIE-10, CIE-11, y CIE-12

La Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud (CIE) es usada para diagnósticos de pacientes hospitalizados y ambulatorios, registro, investigación y muchos otros propósitos.^{41,42} La concordancia entre los diagnósticos de epilepsia de la CIE y los tipos de crisis de la ILAE es deseable para mayor claridad y consistencia. Esto sólo es posible en una medida limitada con los términos existentes de la CIE, ya que la CIE 9, 10 y 11 están

formuladas, a pesar de que la CIE 10 se está introduciendo en los sistemas de EE.UU. Las propuestas de la ILAE siempre conducirán a las normas de la CIE. La CIE 9 y 10 hacen uso de la terminología antigua de las crisis, términos tales como *petit mal* y *gran mal*. La CIE 11 no menciona en absoluto los tipos de crisis, sino que se centra en las etiologías y síndromes, al igual que la clasificación de las epilepsias de la ILAE¹. Por esta razón, no hay conflicto entre nuestra propuesta de clasificación de tipos de crisis y la CIE 11. Se pueden hacer esfuerzos para incorporar la nueva clasificación de los tipos de crisis y síndromes en el desarrollo de la CIE 12.

DISCUSIÓN

Términos descontinuados

Simple / parcial compleja

Después de aproximadamente 35 años de uso, algunos médicos pueden echar de menos los términos “crisis parcial simple” y “crisis parcial compleja”. Hay varias razones para el cambio. En primer lugar, previamente se tomó la decisión¹ de cambiar parcial a focal. En segundo lugar, “parcial compleja” no tiene un significado intrínseco para el público general. La frase “focal con conciencia alterada” puede transmitir el significado deseado a una persona sin conocimiento en epilepsia sobre la clasificación de las crisis. Tercero, las palabras “compleja” y “simple” pueden ser mal interpretadas en algunos contextos. El término “compleja” parece implicar que este tipo de crisis es más complicado o difícil de entender que otros tipos de crisis. Llamar a una crisis “simple” puede trivializar su impacto en un paciente que no encuentra para nada simple las manifestaciones y consecuencias de las crisis.

Convulsión

El término “convulsión” es un término popular, ambiguo, y no oficial, usado para expresar actividad motora sustancial durante una crisis. Tal actividad puede ser tónica, clónica o tónica-clónica. En algunas lenguas, las convulsiones y las crisis pueden ser consideradas sinónimos, y el componente motor no está claro. La

palabra “convulsión” no forma parte de la clasificación de las crisis de 2017, pero indudablemente persistirá en el uso popular.

Términos agregados

Conciencia preservada / conciencia alterada

Como se mencionó anteriormente, estos términos designan el conocimiento de uno mismo y del entorno durante una crisis.

Hiperquinética

Las crisis hiperquinéticas se han agregado a la categoría de crisis focales. La actividad hiperquinética comprende agitación o movimientos de pedaleo. Hipermotor es un término introducido anteriormente como parte de una clasificación diferente propuesta por Lüders y colegas en 1993.⁴³ Este término que contiene raíces tanto griegas como romanas, fue suplantado en el informe del glosario⁴⁴ de la ILAE 2001 y el reporte de 2006², por “hiperquinético”. Y para ser tanto etimológica como históricamente consistentes, se eligió “hiperquinética” para la clasificación de 2017.

Cognitiva

Este término reemplaza a “psíquica” y se refiere a una alteración cognitiva específica durante la crisis, por ejemplo, afasia, apraxia o negligencia. La palabra “alteración” está implícita porque las crisis nunca mejoran la cognición. Una crisis cognitiva también puede comprender fenómenos positivos tales como *déjà vu*, *jamais vu*, ilusiones o alucinaciones.

Emocional

Una crisis focal no motora puede tener manifestaciones emocionales, como miedo o alegría. El término también incluye la expresión de manifestaciones afectivas, sin emocionalidad subjetiva, como puede ocurrir con algunas crisis gelásticas o dacrísticas.

Nuevos tipos de crisis focales

Algunos tipos de crisis que previamente fueron descritas sólo como crisis generalizadas aparecen ahora como crisis de inicio focal, generalizado y desconocido. Éstas incluyen espasmos epilépticos, crisis tónicas, clónicas, atónicas y mioclónicas. La lista de manifestaciones motoras que constituyen los tipos de crisis comprenden las crisis motoras focales más comunes, pero pueden encontrarse otros tipos menos frecuentes, por ejemplo, focal tónica-clónica. Automatismos focales, autonómicas, detención del comportamiento, cognitivas, emocionales e hiperquinéticas son nuevos tipos de crisis. Crisis focal a bilateral tónica-clónica es un nuevo tipo que sustituye el término crisis focal secundariamente generalizada.

Nuevos tipos de crisis generalizadas

En relación con la clasificación de 1981, el nuevo esquema de tipos de crisis generalizadas incluye: ausencia con mioclonía palpebral, mioclónica atónica y mioclónica-tónica-clónica (aunque se mencionó el inicio clónico de las crisis tónica-clónicas en la publicación de 1981). La crisis con mioclonía palpebral podría haberse ubicado lógicamente en la categoría motora, pero dado que las mioclonías palpebrales son más significativas como característica de las crisis de ausencia, se ubicó en la categoría no motora / ausencia. Con frecuencia, la crisis con mioclonía palpebral puede mostrar características focales.⁴⁵ De manera similar, la crisis de ausencia mioclónica tiene potencialmente características tanto de ausencia como motora, y podría haberse situado en cualquiera de los grupos. Los espasmos epilépticos son crisis representadas en la categoría de inicio focal, generalizado y desconocido, y la distinción puede requerir registro de video-EEG. El término “epiléptico” está implícito para cada tipo de crisis, pero explícitamente establecido para los espasmos epilépticos, debido a la ambigüedad de la palabra “espasmo” en el lenguaje neurológico.

Qué es diferente de la clasificación de 1981?

La tabla 1 resume los cambios en la clasificación de tipos de crisis ILAE 2017 de la clasificación de 1981. Nótese que varios de estos cambios ya fueron incorporados en la revisión de terminología de 2010 y posteriores revisiones.^{1, 32}

Tabla 1: Cambios en la clasificación de tipos de crisis desde 1981 hasta el 2017.

1. Reemplazo de “parcial” por “focal”.
2. Ciertos tipos de crisis pueden ser focales, generalizadas o de inicio desconocido.
3. Las crisis de inicio desconocido pueden tener características que aún permiten su clasificación.
4. La alteración del nivel de conciencia es utilizada como un clasificador de crisis focales.
5. Los términos discognitivo, parcial simple, parcial compleja, psíquica, y secundariamente generalizada fueron eliminados.
6. Los nuevos tipos de crisis focales incluyen: crisis con automatismos, con cambios autonómicos, detención del comportamiento, cognitiva, emocional, hiperquinética, sensorial y crisis focal con evolución a bilateral tónica clónica. Las crisis atónicas, clónicas, espasmos epilépticos, mioclónicas y tónicas pueden ser focales o generalizadas.
7. Los nuevos tipos de crisis generalizadas incluyen: ausencia con mioclonía palpebral, ausencia mioclónica, mioclónica-tónica-clónica, mioclónica-atónica y espasmo epiléptico.

En comparación con la clasificación de 1981, ciertos tipos de crisis ahora aparecen en múltiples categorías. Los espasmos epilépticos pueden ser de inicio focal, generalizado o desconocido. Representadas tanto en la columna de focales como de generalizadas, están las crisis atónicas, clónicas, mioclónicas, y tónicas, aunque la fisiopatología de estos tipos de crisis puede diferir en las de inicio focal versus generalizado.

Un documento complementario brinda orientación sobre cómo aplicar la clasificación de 2017. Durante unos años, el empleo de la clasificación de 2017, probablemente motivará revisiones y aclaraciones.

REFERENCIAS

1. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, 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;51:676–685.
2. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558–1568.
3. Gastaut H, Magnus O, Caveness W, et al. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297–306.
4. Gastaut H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):14–21.
5. Blumenfeld H. What is a seizure network? Long-range network consequences of focal seizures. *Adv Exp Med Biol* 2014;813:63–70.
6. Centeno M, Carmichael DW. Network connectivity in epilepsy: resting state fMRI and EEG-fMRI contributions. *Front Neurol* 2014; 5:93.
7. 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.
8. Berg AT. Classification and epilepsy: the future awaits. *Epilepsy Curr* 2011;11:138–140.
9. Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 2011;52:1058–1062.
10. Korff CM, Scheffer IE. Epilepsy classification: a cycle of evolution and revolution. *Curr Opin Neurol* 2013;26:163–167.

11. Berg AT, Blackstone NW. Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S11–S19.
12. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796–803.
13. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S5–S10.
14. Berg AT, Cross JH. Classification of epilepsies and seizures: historical perspective and future directions. *Handb Clin Neurol* 2012;107:99–111.
15. Luders HO, Amina S, Baumgartner C, et al. Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 2012;53:405–411.
16. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006–1013.
17. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53:399–404.
18. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 2011;52:2155–2160.
19. Gomez-Alonso J, Bellas-Lamas P. [The new International League Against Epilepsy (ILAE) classification of epilepsies: a step in the wrong direction?]. *Rev Neurol* 2011;52:541–547.
20. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011;52:1052–1057.

21. Beghi E. The concept of the epilepsy syndrome: how useful is it in clinical practice? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):4–10.
22. Tuxhorn I, Kotagal P. Classification. *Semin Neurol* 2008;28:277–288.
23. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999;99:137–141.
24. Seino M. Classification criteria of epileptic seizures and syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S27–S33.
25. Fisher RS, Boas WV, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470–472.
26. Brodtkorb E. Common imitators of epilepsy. *Acta Neurol Scand Suppl* 2013;196:5–10.
27. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on classification of status epilepticus. *Epilepsia* 2015;56:1515–1523.
28. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988–993.
29. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2–12.
30. Verrotti A, Greco R, Chiarelli F, et al. Epilepsy with myoclonic absences with early onset: a follow-up study. *J Child Neurol* 1999;14:746–749.
31. Striano S, Capovilla G, Sofia V, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):15–19.
32. Scheffer IE. Epilepsy: a classification for all seasons? *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):6–9.

33. Ali F, Rickards H, Cavanna AE. The assessment of consciousness during partial seizures. *Epilepsy Behav* 2012;23:98–102.
34. Luders H, Amina S, Bailey C, et al. Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:1140–1144.
35. Cavanna AE, Monaco F. Brain mechanisms of altered conscious states during epileptic seizures. *Nat Rev Neurol* 2009;5:267–276.
36. Blumenfeld H. Impaired consciousness in epilepsy. *Lancet Neurol* 2012;11:814–826.
37. Blumenfeld H, Taylor J. Why do seizures cause loss of consciousness? *Neuroscientist* 2003;9:301–310.
38. Felician O, Tramoni E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289–297.
39. Yang L, Shklyar I, Lee HW, et al. Impaired consciousness in epilepsy investigated by a prospective responsiveness in epilepsy scale (RES). *Epilepsia* 2012;53:437–447.
40. Porter RJ, Penry JK. Responsiveness at the onset of spike-wave bursts. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1973;34:239–245.
41. Bergen DC, Beghi E, Medina MT. Revising the ICD-10 codes for epilepsy and seizures. *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):3–5.
42. Jette N, Beghi E, Hesdorffer D, et al. ICD coding for epilepsy: past, present, and future—a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 2015;56:348–355.
43. Luders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 1993;43:1650–1655.

44. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212–1218.

45. Mourente-Diaz S, Montenegro MA, Lowe JP, et al. Unusual focal ictal pattern in children with eyelid myoclonia and absences. *Pediatr Neurol* 2007;37:292–295.