

Epilepsia: clasificación para un enfoque diagnóstico según etiología y complejidades

Carlos Medina-Malo

Introducción. En nuestra experiencia docente, hemos tenido la necesidad de recurrir a algunas herramientas que le permitan al estudiante, al médico y al especialista hacer un diagnóstico oportuno para iniciar un tratamiento lo más exacto posible, de manera que el paciente pueda tener un mejor pronóstico.

Desarrollo. Por eso, basándonos en las diferentes clasificaciones de la Liga Internacional contra la Epilepsia desde los años sesenta hasta la fecha, hemos diseñado un sistema de clasificación según la historia clínica y la semiología de las crisis que nos permita diferenciar las epilepsias primarias de las secundarias. De esta manera, podemos enfocar los síndromes epilépticos frente a los síndromes neurológicos con epilepsia, agrupándolos de acuerdo con su complejidad en cuatro subgrupos: primarios (I: etarios; II: no etarios) y secundarios (III: secuenciales; IV: enfermedades médicas y quirúrgicas). A esto se le agrega la presentación clínica dividida en cuadros leves, moderados, graves y catastróficos, sin desconocer el sustrato genético en todas ellas, para diferenciar la nominación de la nosología.

Conclusión. En representación de la Liga Central contra la Epilepsia de Bogotá, describimos esta herramienta para su aplicación en la docencia y práctica médica para este grupo de pacientes.

Palabras clave. Complejidad. Epilepsia primaria. Presentación. Secundaria. Síndromes.

Liga Central contra la Epilepsia (LICCE). Bogotá, Colombia.

Correspondencia:

Dr. Carlos Medina Malo, Liga Central contra la Epilepsia (LICCE). Calle 35, n.º 17-48. AA057751 Bogotá, Colombia.

E-mail:

medinamalo@epilepsia.org

Aceptado:

24.12.09.

Cómo citar este artículo:

Medina-Malo C. Epilepsia: clasificación para un enfoque diagnóstico según etiología y complejidades. Rev Neurol 2010; 50 (Supl 3): S25-S30.

© 2010 Revista de Neurología

Introducción

La epilepsia como entidad médica siempre se ha considerado una enfermedad; desde el punto de vista nosológico, la epilepsia es una condición que va a depender, en primer lugar, de la etiología, teniendo en cuenta los factores de riesgo que se encuentran en la historia clínica.

Desde hace 40 años, la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) ha tratado de unificar el criterio de los neurólogos en torno a una única clasificación, con el objetivo de facilitar el proceso de acceder a un diagnóstico lo más exacto posible.

La primera clasificación de la ILAE en 1969 [1] tuvo un enfoque básicamente clínico. Proporcionó un sistema estándar que fue eventualmente aceptado en todo el mundo; en ella se establecía una dicotomía entre las epilepsias generalizadas y parciales.

La clasificación de Kioto, en 1981 [2], se orientó hacia las crisis, definidas como crisis focales (parciales/locales) sin afectación de conciencia (simples) y con afectación de conciencia (complejas); crisis focales con generalización secundaria; y se incluyó una nueva categoría de crisis no clasificadas. Se basaba en la clínica de cada tipo de crisis relacionadas con las características electroencefalográficas y el sustrato anatómico.

En Nueva Delhi, en 1989, la clasificación se enfocó en los síndromes epilépticos e intentó clasificarlos por etiología [3]. Se utilizaron los términos idiopático, criptogénico y sintomático. La expresión 'idiopática' se utilizó para determinar pacientes cuyo cuadro genético se empezaba a conocer. El término 'criptogénico' se usó para clasificar las epilepsias que se presumían sintomáticas, pero de las que no se tenía seguridad sobre su etiología. El término 'sintomático' hizo énfasis en las epilepsias secuenciales y enfermedades neurológicas con epilepsia.

En el año 2001, en Buenos Aires [4], se habló de las crisis autolimitadas, no autolimitadas y reflejas. Por lo tanto, se agrupó e integró tanto la clasificación de crisis, como la de síndromes, trastornos o enfermedades neurológicas que cursan con epilepsia, su etiología y su efecto sobre la calidad de vida. Con esto, la ILAE planteó los cinco ejes:

- Eje 1: semiología de las crisis.
- Eje 2: clasificación de las crisis.
- Eje 3: síndrome.
- Eje 4: etiología.
- Eje 5: psicosocial.

En 2009, en Budapest, se hizo una revisión del listado de síndromes divididos en dos grupos: los que son de origen genético (poligénico), dentro de los

cuales se plantean como un subgrupo las canalopatías, y aquéllos con pobre componente genético, y se estableció la diferencia entre síndromes epilépticos y las epilepsias [5].

Llama la atención la ausencia del reconocimiento de las epilepsias reflejas, como una condición de riesgo genético que confiere características diferentes de evolución y respuesta a los tratamientos.

Propuesta de la Liga Central contra la Epilepsia (LICCE)

Desde hace varios años, en la LICCE de Bogotá se ha trabajado en el diseño de una herramienta que, con base en las clasificaciones de la ILAE, sirviera para hacer el enfoque diagnóstico del paciente de una manera rápida, sencilla y lo más exacta posible.

La propuesta se basa en la convicción de que la epilepsia, más que una enfermedad, es una condición con origen genético o epigenético, y de acuerdo con la gravedad se hace el diagnóstico para poder definir su tratamiento y establecer el pronóstico.

Definición

El primer paso es definir si la epilepsia del paciente corresponde a una epilepsia primaria o secundaria. Para diferenciarlas, se consideran estos aspectos:

- *Grupo de las epilepsias primarias:* se tiene en cuenta la historia clínica sin antecedentes de riesgo prenatal, perinatal o posnatal, examen neurológico normal, posibles antecedentes familiares de epilepsia, neuroimágenes normales, electroencefalograma de fondo normal con patrón epileptiforme reconocible como primario y evolución psicosocial normal hasta el momento de la aparición de la crisis. Los que corresponden a síndromes epilépticos etarios son casi siempre autolimitados; el grupo de los no etarios es de más difícil diagnóstico y de evolución tórpida, y la mayoría de ellos está asociada con factores desencadenantes, incluyendo los factores cronobiológicos, donde podrían incluirse las epilepsias reflejas.
- *Grupo de las epilepsias secundarias:* se considera la historia clínica con factores de riesgo, examen neurológico anormal y neurodesarrollo alterado; pueden tener historia familiar de epilepsia u otras enfermedades neurológicas, electroencefalograma frecuentemente con alteración de la modulación de los ritmos de fondo y paroxismos epileptiformes con patrón inespecífico, neuroimágenes frecuentemente anormales y evolución psicosocial afectada [6].

Complejidad

La complejidad se refiere a la necesidad de orientar los recursos de salud para enfocar, estudiar y diagnosticar al paciente, definir su tratamiento y prever el pronóstico, con miras a brindar orientación psicosocial y mantener la mejor calidad de vida posible. Se divide en cuatro subgrupos de complejidad. Las epilepsias primarias se subdividen en grupo I, que corresponde a las etarias, y grupo II, que corresponde a las no etarias. Las epilepsias secundarias se subdividen en grupo III, correspondiente a las epilepsias secueles, y grupo IV, que corresponde a las enfermedades que cursan con epilepsia (Tabla I).

Presentación clínica

Hace referencia a la gravedad de la expresión clínica. Puede variar de expresión leve a moderada o grave según la dificultad para lograr el control de las crisis, la afectación en el neurodesarrollo y la calidad de vida del paciente; existe un cuarto grupo, al que llamamos catastrófico por la evolución, cuya etiología puede ser primaria o secundaria: incluimos síndromes como Ohtahara, West, Dravet, Doose, Lennox-Gastaut, Rassmusen, ESES, Landau-Kleffner, etc., que pueden estar dentro de la complejidad I, II, III o IV.

La presentación de la expresión clínica se clasifica como leve (A), moderada (B), grave (C) o catastrófica (D).

Con el análisis anterior, se pueden plantear los cinco ejes de información que nos permiten clasificar al paciente.

Historia clínica (semiología)

Es la principal herramienta de que dispone el clínico. La historia clínica, más que una recolección de datos, debe ser la recopilación de la biografía del paciente y de su familia (concepción, gestación, parto, etapa neonatal, neurodesarrollo, familiograma y demás antecedentes) para permitirnos contar con la información pertinente que nos ayude a comprender qué está pasando, a quién, cómo, dónde y, lo que suele ser más difícil, el porqué.

Dentro de esta información, es importante reconocer los factores de riesgo neurológico a los que el paciente ha estado expuesto; algo que, en nuestra sociedad, tiende a aumentar con el tiempo por los cambios en el cuidado perinatal en unidades de cuidado intensivo neonatal, con notoria disminución de la mortalidad, pero, indudablemente, con aumento de la morbilidad; los todavía deficientes cuidados del binomio madre-feto en la etapa perinatal, aunados a

Tabla I. Clasificación etiopatológica de la epilepsia en las enfermedades; se usa la mnemotecnica modificada (adaptado de [8]).

Expresión clínica	Complejidad I		Complejidad II		Complejidad III	Complejidad IV	
	Primaria		Compleja		Secular	Enfermedad	
	Generalizada	Focal	Generalizada	Focal	Focal	Generalizada	Focal
Leve (A)	Neonatales familiares y no familiares, mioclonía del lactante, ausencias infantiles	Prerrolándica			Crisis frontales, parietales, temporales, occipitales	Metabólicas, endocrinas, degenerativas, inmunológicas, nutricionales, ambientales, tóxicas	Congénitas, infecciosas, tumorales, iatrogénicas, traumáticas, vasculares
Moderada (B)	Ausencias juveniles, epilepsia mioclónica juvenil, gran mal del despertar	Epilepsia de la lectura, paroxismos occipitales tipo Panayiotopoulos	Crisis febriles plus	Crisis frontales, parietales, temporales, occipitales	Crisis frontales, parietales, temporales, occipitales	Metabólicas, endocrinas, degenerativas, inmunológicas, nutricionales, ambientales, tóxicas	
Grave (C)	Epilepsia mioclónica juvenil	Paroxismos occipitales tipo Gastaut	Ohtahara, West, Doose, Lennox-Gastaut, ausencia mioclónica	→	Crisis neonatales, mioclonía grave infantil, ESES, Landau-Kleffner, Kojenikow, focales, generalizadas	Encefalopatía epiléptica	
Catastrófica (D)			Ohtahara, West, Doose, Lennox-Gastaut, ausencia mioclónica		Crisis neonatales, mioclonía grave infantil, ESES, Landau-Kleffner, Kojenikow, focales, generalizadas	Encefalopatía epiléptica	

los componentes sociales con el aumento de la maternidad en las edades extremas, nos obliga a hacer conciencia de un alto número de niños con alto riesgo neurológico y con daño neurológico secundario.

En el examen neurológico, se debe hacer énfasis en la integración neurosensorial como signo de alteración en el proceso madurativo, porque es indicador de lesión neurológica [7-10].

Con el análisis de los datos de esta biografía se determina si la epilepsia del paciente corresponde al grupo de las primarias o de las secundarias.

Crisis (Kioto)

En la historia clínica debe haber una descripción detallada de las crisis que facilite la labor de clasificarlas, lo que va a servir de orientación en el diagnóstico de algunos tipos de síndromes epilépticos (por ejemplo, atónicas, mioclónicas, tónicas de sueño, etc.). Las demás crisis (parciales simples, parciales complejas, generalizadas) se pueden pre-

sentar tanto en el grupo de las primarias como en el de las secundarias.

El concepto de crisis generalizada en la actualidad está en discusión, pero en la práctica clínica nos es útil esta clasificación para utilizar la semiología como herramienta dentro del diagnóstico.

Esta clasificación de crisis acordada en Kioto permite una subdivisión entre generalizadas y focales en cada una de las cuatro complejidades de nuestra tabla (Tabla II).

Síndromes (Nueva Delhi)

Pueden ser síndromes epilépticos o síndromes neurológicos con epilepsia. Las epilepsias primarias pueden describirse como aquellas epilepsias idiópáticas que hoy en día se aceptan como de origen poligénico, dentro de las cuales reconocemos varias canalopatías. Se dividen en dos complejidades:

– *Complejidad I:* las denominaremos epilepsias primarias con distribución etaria. Corresponde

Tabla II. Plantilla básica.

	Complejidad I		Complejidad II		Complejidad III		Complejidad IV	
	Primaria				Secundaria			
	Cromosómica		Canalopatía		Secular		Enfermedad	
	Generalizada	Focal	Generalizada	Focal	Generalizada	Focal	Generalizada	Focal
	Leve (A)							
Moderada (B)								
Grave (C)								
Catastrófica (D)								

a aquellos síndromes epilépticos que dentro de su definición presentan un patrón de aparición por edades, ya sea con crisis focales o generalizadas (crisis neonatales familiares benignas y ausencias infantiles).

- *Complejidad II:* incluye las epilepsias con gatillos desencadenantes, entre las cuales están las crisis febriles, como entidad especial que requiere seguimiento, y las epilepsias reflejas; adicionalmente, se encuentran aquellas epilepsias de pacientes con examen neurológico, neurodesarrollo y neuroimágenes normales, con pocos o ningún factor de riesgo neurológico, y que presentan crisis sin configurar uno de los síndromes del grupo I; varias de ellas son focales y, en general, se tratan inicialmente como posiblemente sintomáticos; su respuesta al tratamiento es mejor con medicaciones que se emplean para crisis de origen genético, más que para crisis secundarias. Esperamos que en un futuro no muy lejano se puedan identificar las alteraciones moleculares de cada paciente, en estas dos primeras complejidades, de manera que se pueda establecer el tipo de tratamiento más adecuado para cada uno, con menos posibilidad de ensayo y error.

En las dos complejidades siguientes están las epilepsias sintomáticas, que consideramos que corresponden a síndromes neurológicos con epilepsia; son aquellos pacientes en los cuales se organiza un foco epileptogénico, que es el responsable de la manifestación clínica y configura una epilepsia secundaria, ya sea por un proceso secular (complejidad III) o por una enfermedad (complejidad IV), y que, además de la epilepsia, muestran otra serie de al-

teraciones neurológicas que dependen de la lesión con la que cursen (por ejemplo, parálisis cerebral, retraso mental) (Tabla I).

Etiología

Según la etiología, las dividimos, como ya se ha explicado, en dos grandes grupos: epilepsias primarias (de origen genético) y epilepsias secundarias, que se dividen en seculares (lesión estática) o en enfermedades que cursan con epilepsia, las cuales pueden ser focales (algunas de ellas quirúrgicas) o generalizadas (manejo médico), agudas o crónicas. Usamos la mnemotécnica: 'MEDICINAS TV Y TT' (metabólicas, endocrinas, degenerativas, inmunológicas, congénitas, infecciosas, nutricionales, ambientales, psicológicas-psiquiátricas, tóxicas, vasculares, iatrogénicas, traumáticas y tumorales) [8].

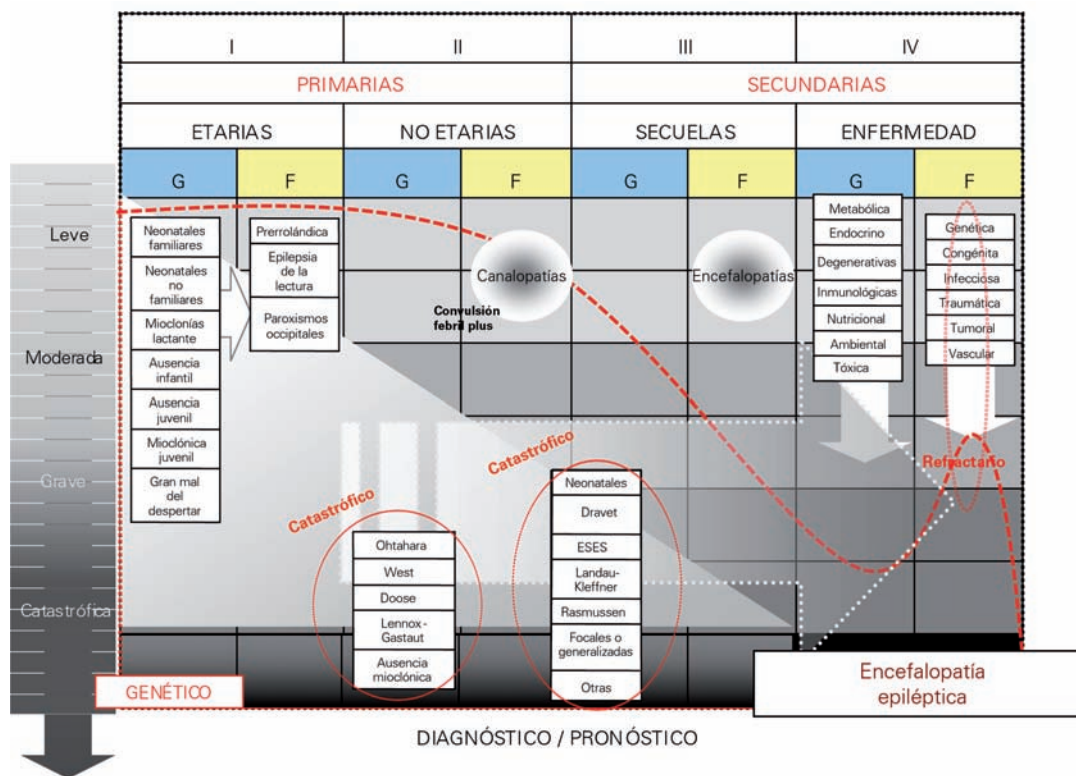
Calidad de vida

Se tienen en cuenta las condiciones biológicas, psicológicas, sociales e intelectuales del paciente. Insistimos en la necesidad de considerar al paciente como un individuo único que requiere un enfoque integral para definir el mejor tratamiento posible, brindándole educación a él y a su entorno y buscando de esta forma mejorar su calidad de vida.

En estos cuatro aspectos se debe analizar la condición del desempeño personal de acuerdo con su edad cronológica.

Tratamiento

Lo anterior nos permitirá diagnosticar, lo más asertivamente posible, para definir el tratamiento.

Figura. Resumen: clasificación de las epilepsias, su complejidad y su expresión clínica.

En el caso del tratamiento farmacológico se intenta, mediante el análisis del mecanismo de acción, seleccionar los fármacos que contrarresten el mecanismo epileptogénico y controlen al paciente con un esquema farmacológico racional, con los menores efectos secundarios posibles, propuesta que se aplica para todas las complejidades.

En aquellos pacientes de complejidad III y IV que por su condición sean candidatos a cirugía de epilepsia, la propuesta nos permite realizar la valoración en forma oportuna y decidir en forma adecuada, buscando mejorar el pronóstico y la calidad de vida.

En el caso de la cirugía de epilepsia, se intenta, mediante el análisis del mecanismo de acción, seleccionar los fármacos que contrarresten el mecanismo epileptogénico y controlen al paciente con un esquema farmacológico racional, con los menores efectos secundarios posibles, propuesta que se aplica para todas las complejidades.

El pronóstico entonces va a depender del diagnóstico selectivo de los pacientes, sin dejar de lado en ningún momento el concepto de predisposición genética, reconociendo la existencia de los cuadros mixtos (genética más secuela), que suelen ser de difícil control y nos obligan a ser flexibles con los esquemas de tratamiento.

Aplicando los conceptos expresados, presentamos el esquema utilizado en LICCE para facilitar la comprensión del cuadro clínico (Figura).

Conclusiones

Dentro del concepto de expresión clínica y evolución, todos los grupos, especialmente la línea de catastróficos, los de enfermedades y aquellas epilepsias a las que se da el tratamiento incorrecto, tienen la tendencia a empeorar, pueden cursar hacia una epilepsia refractaria y pueden llegar a una encefalopatía epiléptica con deterioro progresivo.

Bibliografía

1. Gastaut H. Proposal for an international classification of the epilepsies. *Epilepsia* 1970; 11: 114-9.
2. 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.
3. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised

- classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
4. 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.
5. Congreso Internacional de Epilepsia de la ILAE. Budapest, 2009. URL: <http://www.ilae.org/visitors/centre/ctf/ctfoverview.cfm>.
6. Medina-Malo C. Epilepsia: aspectos clínicos y psicosociales. Bogotá: Médica Panamericana; 2004.
7. Zuluaga J. Neurodesarrollo. Bogotá: Médica Panamericana; 2002.
8. Medina-Malo C, Obando M. Epilepsias mioclónicas en pediatría. *Rev Neurol (Bog)* 1999; 28: 407-16.
9. Rapin I. Disfunción cerebral en la infancia; neurología, cognición, lenguaje y conducta. 1 ed. Barcelona: Martínez Roca; 1987.
10. Rapin I. Language: normal and pathological development. Paris: John Libbey Eurotext; 2006.

Epilepsy: classification for a diagnostic approach based on aetiology and complexities

Introduction. In our teaching experience we have had to resort to certain tools that allow the student, physician and specialist to carry out a timely diagnosis in order to be able to establish the most accurate treatment possible, with a view to offering the patient a better prognosis.

Development. Hence, based on the different classifications elaborated by the International League against Epilepsy since the sixties, we have designed a system of classification according to the patient record and the symptomatology of the seizures that enables us to distinguish primary epilepsies from secondary ones. Accordingly, we can focus on epileptic syndromes versus neurological syndromes with epilepsy, grouping them together in four subgroups, depending on their complexity: primary (I: age; II: not age) and secondary (III: sequelae; IV: surgical and medical diseases). The clinical presentation (divided into mild, moderate, severe and catastrophic symptoms) is then added, without neglecting the genetic substrate in all cases, to be able to differentiate the naming of the nosology.

Conclusions. On behalf of the Bogotá Central League against Epilepsy, we outline this tool so that it can be applied in teaching and in medical practice for this group of patients.

Key words. Complexity. Presentation. Primary epilepsy. Secondary. Syndromes.