

NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS: EPILEPSIA

DRA. MARÍA DEL CARMEN GARCÍA

A practical clinical definition of epilepsy

*Robert S. Fisher, †Carlos Acevedo, ‡Alexis Arzimanoglou, §Alicia Bogacz, ¶J. Helen Cross, #Christian E. Elger, **Jerome Engel Jr, ††Lars Forsgren, ‡‡Jacqueline A. French, §§Mike Glynn, ¶¶Dale C. Hesdorffer, ##B.I. Lee, ***Gary W. Mathern, †††Solomon L. Moshé, ‡‡‡Emilio Perucca, §§§Ingrid E. Scheffer, ¶¶¶Torbjörn Tomson, ####Masako Watanabe, and *****Samuel Wiebe

Epilepsia, **(*)1–8, 2014
doi: 10.1111/epi.12550



Robert S. Fisher
Department of
Neurology &
Neurological Sciences,
Stanford University
School of Medicine

SUMMARY

Epilepsy was defined conceptually in 2005 as a disorder of the brain characterized by an enduring predisposition to generate epileptic seizures. This definition is usually practically applied as having two unprovoked seizures >24 h apart. The International League Against Epilepsy (ILAE) accepted recommendations of a task force altering the practical definition for special circumstances that do not meet the two unprovoked seizures criteria. The task force proposed that epilepsy be considered to be a disease of the brain defined by any of the following conditions: (1) At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring >24 h apart; (2) one unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years; (3) diagnosis of an epilepsy syndrome. Epilepsy is considered to be resolved for individuals who either had an age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or who have remained seizure-free for the last 10 years and off antiseizure medicines for at least the last 5 years. “Resolved” is not necessarily identical to the conventional view of “remission or “cure.” Different practical definitions may be formed and used for various specific purposes. This revised definition of epilepsy brings the term in concordance with common use.

KEY WORDS: Epilepsy, Seizure, Definition, Unprovoked, Recurrence

EPILEPSIA: DEFINICIÓN

- ❖ POR LO MENOS **DOS CRISIS** NO PROVOCADAS O REFLEJAS PRODUCIDAS CON UN INTERVALO MAYOR DE 24 HORAS ENTRE CADA UNA DE ELLAS
- ❖ **UNA CRISIS** NO PROVOCADA Ó REFLEJA Y LA PROBABILIDAD DE NUEVAS CRISIS SIMILAR AL RIESGO GENERAL DE RECURRENCIA (APROXIMADAMENTE EL 60 %) TRAS DOS CRISIS NO PROVOCADAS EN LOS PRÓXIMOS 10 AÑOS
- ❖ DIAGNOSTICO DE UN SÍNDROME EPILÉPTICO

RIESGO DE RECURRENCIA

- ❖ DESPUÉS DE UNA PRIMERA CRISIS NO PROVOCADA : 40–52%
- ❖ DESPUÉS DE DOS CRISIS NO PROVOCADAS: 73 % A LOS 4 AÑOS, CI DE 95% = 59–87% --> 60–90%
- ❖ LESION REMOTA TAL COMO ACV, INFECCIÓN DEL SNC, O TRAUMA = RIESGO DE REPETIR UNA SEGUNDA CRISIS ES COMPARABLE AL RIESGO DE RECURRENCIA TRAS DOS CRISIS EN PERSONAS SIN ANTECEDENTES
- ❖ LAS CRISIS REFLEJAS, COMO LAS FOTOSENSIBLES, TAMBIEN SE CONSIDERAN EPILEPSIA
- ❖ EL LIMITE DE 60% EXCEDE EL DE 50% DE RECURRENCIA A LOS 5 AÑOS DESPUES DE UNA CRISIS UNICA EN EL STUDIO DEL REINO UNIDO (*UNITED KINGDOM MULTICENTRE STUDY OF EARLY EPILEPSY AND SINGLE SEIZURES (MESS)*)

PERO.....

- ❖ UNA CRISIS UNICA + UNA LESION O UN EEG CON ACTIVIDAD EPILEPTIFORME NO CUMPLE EN FORMA AUTOMÁTICA LOS CRITERIOS PARA DEFINICION DE EPILEPSIA, HAY ESTADISTICAS VARIABLES SOBRE CUÁNTO AMENTAN EL RIESGO DE RECURRENCIA
- ❖ NO HAY FORMULAS QUE PERMITAN DETERMINAR EL RIESGO ADITIVO AL COMBINAR MAS DE UN FACTOR , POR LO TANTO EN ESE SCENARIO SE DEBEN TOMAR DECISIONS EN FOMAS INDIVIDUALIZADAS
- ❖ EL RIESGO DE RECURRENCIA ES UNA FUNCTION DEL TIEMPO, ENTRE MAS TIEMPO DESDE EL EVENTO, MENOR EL RIESGO

ANTECEDENTES PERSONALES

❖ PACIENTE DE 45 AÑOS, SEXO MASCULINO.

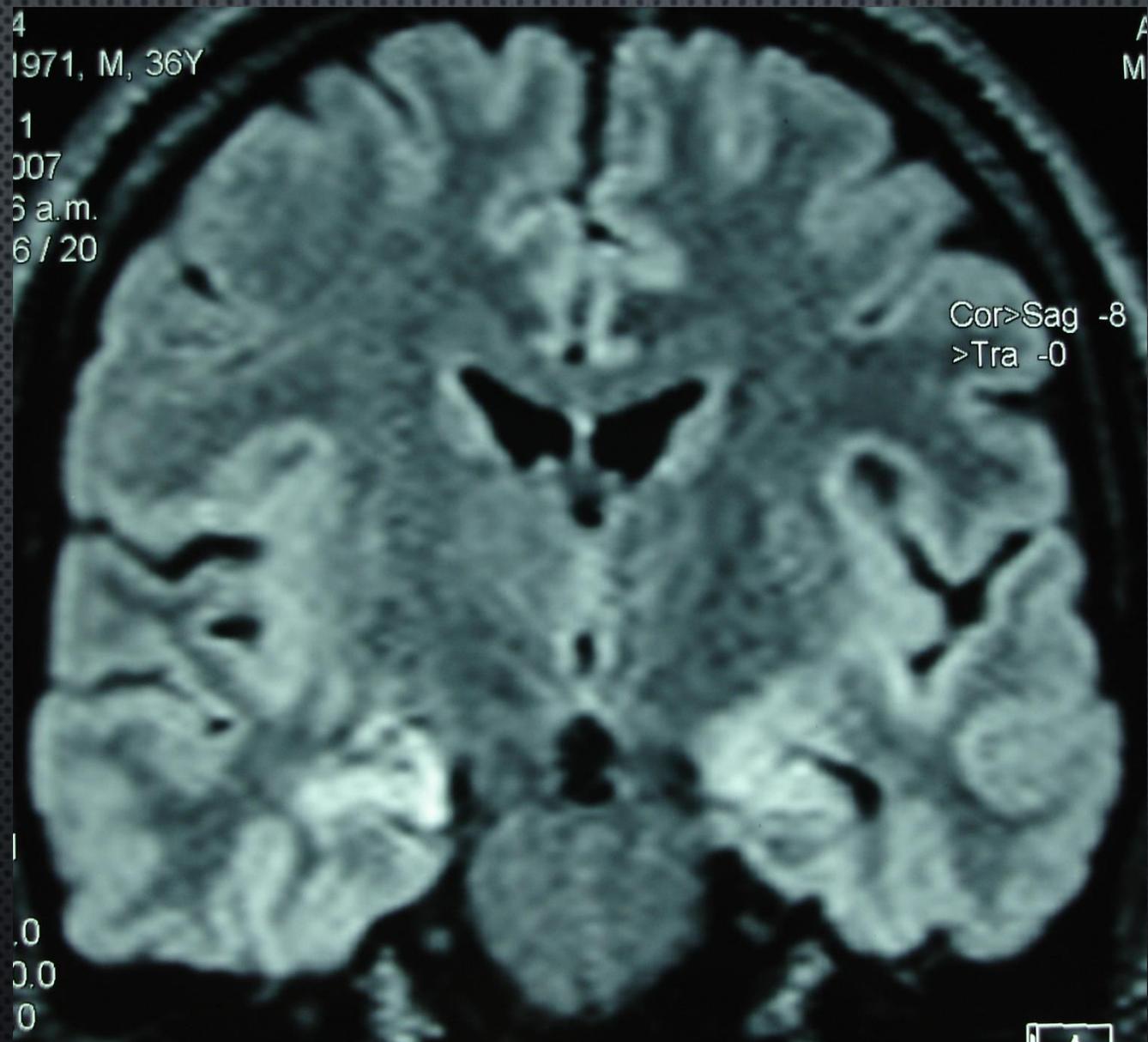
❖ ANTECEDENTES:

❖ POSIBLE CRISIS GENERALIZADA AFEBRIL A LA EDAD DE 3 AÑOS

❖ INTENTO DE SUICIDIO POR INTOXICACIÓN CON MONÓXIDO DE CARBONO EN 1995,

❖ REALIZÓ TRATAMIENTO PSIQUIÁTRICO EN ESE MOMENTO, REFIRIENDO SOLO SUTIL DETERIORO DE LA MEMORIA DESDE EL MOMENTO DE LA INTOXICACIÓN CON CO





4
1971, M, 36Y

1
007
6 a.m.
6 / 20

Cor>Sag -8
>Tra -0

.0
0.0
0



SINDROME EPILEPTICO

- ❖ NO TIENE SENTIDO DECIR QUE ALGUIEN TIENE UN SINDROME EPILEPTICO PERO NO TIENE EPILEPSIA
- ❖ SI EXISTE EVIDENCIA PARA UN SINDROME DETERMINADO, ENTONCES SE PRESUME QUE TIENE EPILEPSIA AUNQUE EL RIESGO DE RECURRENCIA SEA BAJO

EL DIAGNOSTICO DE EPILEPSIA Y LA DECISION DE INICIAR TRATAMIENTO SON DOS TEMAS RELACIONADOS PERO DIFERENTES

REMISION

- ❖ UNA VEZ QUE DIAGNOSTICAMOS EPILEPSIA, ESTARA SIEMPRE PRESENTE?
- ❖ LA *TASK FORCE* ELIGIO DEFINIR EPILEPSIA RESUELTA PARA AQUELLOS INDIVIDUOS QUIENES TIENEN UN SINDROME EDAD DEPENDIENTE Y AHORA SOBREPASARON ESA EDAD,
 -
- ❖ AQUELLOS QUE HAN PERMANECIDO LIBRE DE CRISIS POR 10 AÑOS O MAS, SIN MEDICACIONES POR LOS ULTIMOS 5 AÑOS

Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure

*¹Ettore Beghi, †Arturo Carpio, ‡Lars Forsgren, §Dale C. Hesdorffer, ¶Kristina Malmgren, #Josemir W. Sander, **Torbjorn Tomson, and §W. Allen Hauser

*Mario Negri Institute, Milan, Italy; †Department of Neurology, University of Cuenca, Cuenca, Ecuador; ‡Department of Neurology, Umea University, Umea, Sweden; §Department of Epidemiology and Department of Neurology, Columbia University, New York, New York, U.S.A.; ¶Goteborg University, Goteborg, Sweden; #UCL Institute of Neurology, Queen Square, London, United Kingdom and SEIN – Epilepsy Institute of the Netherlands Foundation, Heemstede, The Netherlands; and **Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

SUMMARY

Purpose: To consider the definition of acute symptomatic seizures for epidemiological studies, and to refine the criteria used to distinguish these seizures from unprovoked seizures for specific etiologies.

Methods: Systematic review of the literature and of epidemiologic studies.

Results: An acute symptomatic seizure is defined as a clinical seizure occurring at the time of a systemic insult or in close temporal association with a documented brain insult. Suggestions are made to define acute symptomatic seizures as those events occurring within 1 week of stroke, traumatic brain injury, anoxic encephalopathy, or intracranial surgery; at first identification of subdural hematoma; at the presence of an active central nervous system (CNS) infection; or during an active phase of multiple sclerosis or other autoimmune diseases. In addition,

a diagnosis of acute symptomatic seizure should be made in the presence of severe metabolic derangements (documented within 24 h by specific biochemical or hematologic abnormalities), drug or alcohol intoxication and withdrawal, or exposure to well-defined epileptogenic drugs.

Discussion: Acute symptomatic seizures must be distinguished from unprovoked seizures and separately categorized for epidemiologic purposes. These recommendations are based upon the best available data at the time of this report. Systematic studies should be undertaken to better define the associations in question, with special reference to metabolic and toxic insults, for which the time window for the occurrence of an acute symptomatic seizure and the absolute values for toxic and metabolic dysfunction still require a clear identification.

KEY WORDS: Epidemiology, Definition, Acute symptomatic seizure.

DEFINICIÓN

- ❖ CRISIS CLÍNICA OCURRIENDO EN EL MOMENTO DE UNA LESIÓN AGUDA O CON FUERTE ASOCIACIÓN TEMPORAL CON LESIÓN CEREBRAL BIEN DOCUMENTADA
- ❖ DENTRO DE UNA SEMANA DE: ACV, TRAUMATISMO DE CRÁNEO, ENCEFALOPATÍA ANÓXICA, O CIRUGÍA INTRACRANEAL
- ❖ PRIMERA MANIFESTACIÓN DE HEMATOMA SUBDURAL, EN TRAUMA NO DOCUMENTADO
- ❖ PRESENCIA DE UNA INFECCIÓN ACTIVA DE SNC

DEFINICIÓN

- ❖ ESCLEROSIS MÚLTIPLE U OTRA ENFERMEDAD AUTOINMUNE: COMO PRIMER SÍNTOMA U OCURRIENDO DENTRO DE LOS PRIMEROS 7 DÍAS DEL BROTE
- ❖ EN PRESENCIA DE ALTERACIONES METABÓLICAS SEVERAS (DOCUMENTADAS DENTRO DE LAS 24 HS CON ANORMALIDADES BIOQUÍMICAS O HEMATOLÓGICAS CLARAS)
- ❖ INTOXICACIÓN/SUPRESIÓN DE DROGAS O ALCOHOL

Table 1. Proposed cutoff values for acute symptomatic seizures in common metabolic disorders

| Biochemical parameter | Value |
|-----------------------|--|
| Serum glucose | <36 mg/dl (2.0 mM) or >450 mg/dl (25 mM) associated with ketoacidosis (whether or not there is long-standing diabetes) |
| Serum sodium | <115 mg/dl (<5 mM) |
| Serum calcium | <5.0 mg/dl (<1.2 mM) |
| Serum magnesium | <0.8 mg/dl (<0.3 mM) |
| Urea nitrogen | <100 mg/dl (>35.7 mM) |
| Creatinine | >10.0 mg/dl (>884 μ M) |

Operational Classification of Seizure Types by the International League Against Epilepsy

Participants: Robert S. Fisher¹, J. Helen Cross², Jacqueline A. French³, Norimichi Higurashi⁴, Edouard Hirsch⁵, Floor E. Jansen⁶, Lieven Lagae⁷, Solomon L. Moshé⁸, Jukka Peltola⁹, Eliane Roulet Perez¹⁰, Ingrid E. Scheffer¹¹, Sameer M. Zuberi¹²

¹ Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, CA, USA

² UCL-Institute of Child Health, & Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK

³ Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, NY USA

⁴ Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine Tokyo, Japan

⁵ Unite Francis Rohmer, Strasbourg France

⁶ Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands

Focal

Motor

- Tónico
- Atonico
- Mioclonico
- Clonico
- Espasmos
- Hipermotor

No Motor

- Sensorial
- Cognitivo
- Emocional
- Autonómico

Conciencia

Ruptura de contacto

Desconocido

Con evolución a tónico-clónica bilateral

Generalizada

Motor

- Tónico-clónica
- Tónico
- Atonico
- Mioclonico
- Mioclonico-atonico
- Clonico
- Clónico-tónico-clónico
- Espasmos

Ausencia

- Típica
- Atípica
- Mioclónica
- Mioclonía palpebral

Desconocido

Motor

- Tónico
- Atonico
- Mioclonico
- Clonico
- Espasmos

No Motor

Conciencia

Ruptura de contacto

Desconocido

No clasificable

Cognitive

acalculia
aphasia
attention impairment
déjà vu
dysphasia
hallucinations
illusions
jamais vu
memory impairment
neglect
forced thinking
responsiveness impairment

Emotional or affective

agitation
anger
anxiety
crying (dacrystic)
fear
laughing (gelastic)
paranoia
pleasure

Autonomic

asystole
bradycardia
cold
erection
flushing
gastrointestinal
heat
hyperventilation
hypoventilation
nausea or vomiting
pallor
palpitations
piloerection

Automatisms

aggression
manual
oral-facial
perseveration
sexual
undressing
vocalization
walking/running

Motor

arrest
astatic
dysarthria
dystonic
fencer's posture
figure-4
hypomotor
hypokinetic
hypermotor
incoordination
Jacksonian
paralysis
paresis
pedaling
pelvic thrusting
versive

Sensory

auditory
gustatory
olfactory
somatosensory
vestibular
visual

- ❖ PARCIAL ES REEMPLAZADO POR LA PALABRA FOCAL
- ❖ AQUELLAS CRISIS DE INICIO DESCONOCIDO PUEDE AUN SER CLASIFICADAS
- ❖ LA PALABRA CONCIENCIA PUEDE UTILIZARSE PARA CLASIFICAR LAS CRISIS FOCALES
- ❖ LOS TÉRMINOS DISCOGNITIVO – PARCIAL SIMPLE – PARCIAL COMPLEJA – PSÍQUICO – SECUNDARIAMENTE GENERALIZADA SON ERRADICADOS
- ❖ SE INCLUYEN LAS CRISIS FOCALES TÓNICAS – CLÓNICAS- ESPASMOS – MIOCLONICO – ATONICA
- ❖ SE AGREGAN LAS AUSENCIAS MIOCLONICAS – AUSENCIA CON MIOCLONÍAS PALPEBRALES – CLÓNICO-TÓNICO-CLÓNICA – MIOCLONICO-ATONICA Y ESPASMOS

Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate—Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology¹

*†‡Ingrid E. Scheffer, §Jacqueline French, ¶#Edouard Hirsch, **Satish Jain, ††Gary W. Mathern, ‡‡Solomon L Moshé, §§Emilio Perucca, ¶¶Torbjorn Tomson, ##Samuel Wiebe, ***Yue-Hua Zhang, and †††‡‡‡Sameer M. Zuberi

Epilepsia Open, **(*)1–8, 2016
doi: 10.1002/epi4.5



Prof Ingrid Scheffer chairs the ILAE Task Force on the Classification of the Epilepsies.

SUMMARY

The ILAE Task Force on Classification presents a road map for the development of an updated, relevant classification of the epilepsies. Our objective is to explain the process to date and the plan moving forward as well as to invite further discussion about the newly proposed terms and concepts. Here, we present our response to feedback about the 2010 Organization of the Epilepsies and clarify the reintroduction of the word “classification” to map out a framework for epilepsy diagnosis. We introduce some new concepts and suggest four diagnostic levels: seizure type, epilepsy category, epilepsy syndrome, and epilepsy with (specific) etiology to denote specific levels of diagnosis. We expand the etiological categories to six, focusing on those with treatment implications. Finally, we discuss the changes in terminology originally suggested and modifications in response to comments from the epilepsy community. We welcome feedback and discussion from the global epilepsy community, particularly for the new suggested terms, so that we can cement a classification that both reflects current thinking and scientific understanding and provides a dynamic, evolving framework.

KEY WORDS: Classification, Epilepsy syndromes, Terminology, Etiology.



- ❖ UN AUMENTO EN LA CONCIENTIZACION DE LAS COMORBILIDADES EN EPILEPSIA SIGNIFICA RECONOCER Y TRATAR EN FORMA ADECUADA AQUELLAS ALTERACIONES DEL APRENDIZAJE, CONDUCTUALES O DEL ANIMO
- ❖ ALGUNAS COMORBILIDADES ESPECIFICAS SE ENCUENTRAN ASOCIADAS YA ETIOLOGIES BIEN CONOCIDAS LO CUAL PERMITE SU RECONOCIMIENTO PRECOZ, DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
- ❖ NIÑAS CON MUTACIONES PCDH19 TIENEN MAYOR RIESGO DE ALTERACIONES CONDUCTUALES SEVERAS Y RASGOS AUTISTAS QUE SON MAS PROBLEMATICOS EN SU MANEJO QUE LAS MISMAS CRISIS

PARA PENSAR Y DISCUTIR

- ❖ **GENÉTICO VS IDIOPÁTICO:** SE PRETENDE DEJAR DE LADO EL TÉRMINO IDIOPÁTICO Y REEMPLAZARLO POR GENÉTICO; NO OBSTANTE SE GENERAN DUDAS: SI NO HAY ANTECEDENTES FAMILIARES? TIENE QUE ESTAR OBLIGATORIAMENTE DEMOSTRADO EL GEN? ES ESTIGMATIZANTE?
- ❖ SI EL GEN NO SE CONOCE, DEBERÍA SER LLAMADA EPILEPSIA GENERALIZADA DE CAUSA DESCONOCIDA?

PARA PENSAR Y DISCUTIR

- ❖ ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA Y DEL DESARROLLO: WEST, LENNOX-GASTAUT, CDKL5, CHD2.
- ❖ LA ABUNDANCIA DE LA ACTIVIDAD EPILEPTIFORME INTERFIERE CON EL DESARROLLO, PRODUCIENDO ENLENTECIMIENTO COGNITIVO Y A MENUDO REGRESIÓN, CON CONDUCTAS PSIQUIÁTRICAS. SI MEJORAMOS LA ACTIVIDAD EPILEPTICA, MEJORA LA ENCEFALOPATÍA
- ❖ SIN EMBARGO MUCHAS DE ESTAS ENFERMEDADES ESTÁN ASOCIADAS A DETERIORO COGNITIVO NO SOLO POR LA ACTIVIDAD EPILEPTIFORME: COMPONENTE EPILEPTICO Y COMPONENTE DEL DESARROLLO (DRAVET)
- ❖ PODEMOS USAR: ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA O DEL DESARROLLO O AMBAS DEPENDIENDO DEL CASO????

PARA PENSAR Y DISCUTIR

- ❖ SE SUGIERE NO UTILIZAR MAS LOS TÉRMINOS EPILEPSIA GENERALIZADA SINTOMÁTICA
- ❖ SE SUGIERE REEMPLAZAR EL TÉRMINO BENIGNA POR AUTO LIMITADA O FARMACORESPONDEDORAS