



Empleo de la Clasificación Internacional de las Epilepsias y Síndromes Epilépticos en los estudios epidemiológicos

(An Esp Pediatr 2000; 52: 296-297)

Sr. Director:

En el número de agosto de esta Revista, Onsurbe et al publican un interesante estudio¹ acerca de la incidencia de las epilepsias y síndromes epilépticos en pacientes menores de 11 años, utilizando la Clasificación de las Epilepsias y Síndromes Epilépticos de la ILAE². Nos ha parecido particularmente interesante lo referente al empleo de dicha clasificación, un tema sobre el que existen muy pocos estudios^{4,6}, en especial en la infancia. La comparación de sus resultados con los de nuestro grupo, publicados hace unos años en ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA⁷ puede ilustrar algunos problemas importantes que se presentan en el empleo práctico de la clasificación y que no son comentados por Onsurbe et al¹. Nuestros pacientes fueron reclutados en el Hospital Severo Ochoa, que cubre el área de Leganés y Fuenlabrada, y aunque en sentido estricto no constituyen una muestra de la población general, pensamos que el proceder también de un hospital de primer nivel, puede razonablemente considerarse como escasamente sesgada. Se incluyeron pacientes menores de 14 años, por lo que, para facilitar la comparación, hemos estudiado este grupo de edad en la última actualización de nuestra serie⁸ (tabla 1) (datos no publicados previamente). Como puede verse, la frecuencia de los síndromes epilépticos mejor definidos como la epilepsia-ausencia, el síndrome de West y el síndrome de Lennox es similar. También es parecida la frecuencia de las epilepsias generalizadas sintomáticas de etiología inespecífica y la de las epilepsias relacionadas con la localización sintomáticas. En cambio, en nuestra serie, la frecuencia de la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales es menor y más en la línea de las publicadas previamente^{9,10}, mientras que las epilepsias relacionadas con la localización criptogénicas son mucho más frecuentes. Es evidente, que como los propios autores indican, los criterios para el diagnóstico de la epilepsia benigna de la infancia están peor definidos (¿qué criterios son necesarios y suficientes para hacer este diagnóstico?) y que algunos de los pacientes que nosotros hemos clasificado como epilepsias relacionadas con la localización criptogénicas hubieran sido clasificadas por el grupo de Albacete, con criterios quizá menos estrictos, como epilepsias rolándicas benignas. También es evidente que en nuestro estudio se han clasificado más pacientes como epilepsias relacionadas con la localización criptogénica en lugar de incluirlos en algún subgrupo de epi-

TABLA 1. Clasificación en síndromes epilépticos de 113 pacientes menores de 11 años con dos o más crisis epilépticas no provocadas

Síndrome epiléptico	N	(%)
Epilepsias generalizadas		
Idiopáticas		
EA	9	8
EMJ	1	1
GMD	1	1
Modos específicos de precipitación	1	1
Otras	1	1
Criptogénicas o sintomáticas		
West	6	5
Lennox	2	2
Sintomáticas		
Etiologías inespecíficas	4	3
Epilepsias relacionadas con la localización		
Idiopáticas		
EBI-R	20	18
EBI-O	2	2
Sintomáticas		
Criptogénicas	22	19
Epilepsias indeterminadas		
Con crisis focales y generalizadas*	2	2
Sin rasgos inequívocos	13	11

EA: epilepsia-ausencia; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil; GMD: gran mal del despertar; EBI-R: epilepsia benigna de la infancia con puntas rolándicas; EBI-O: epilepsia benigna de la infancia con puntas occipitales. *2 casos de epilepsia mioclónica severa del lactante.

lepsias generalizadas, tal vez debido a un mayor porcentaje de hallazgos electroencefalográficos focales o a una mayor sensibilidad a signos sutiles de focalidad en la semiología de las crisis. Por último, llama la atención el elevado porcentaje de "otras epilepsias generalizadas idiopáticas no definidas" y el escaso número de pacientes "sin signos inequívocos de inicio focal o generalizado" en la serie de Onsurbe et al en comparación con la nuestra. En nuestra opinión, y en la de otros autores^{3,5}, la clasificación de un paciente en el grupo de "otras epilepsias generalizadas idiopáticas no definidas" requiere la presencia de crisis clínicamente generalizadas y complejos punta-onda generalizados, simétricos y sincronos en el EEG. Los pacientes con crisis tónico-clónicas generalizadas y registros EEG repetidamente normales, que constituyen el 11% de nuestra serie, no deberían, en nuestra opinión, clasificarse como epilepsias generalizadas ni como epilepsias idiopáticas. En otros estudios^{5,6} estos casos son también frecuentes. Según nuestra experiencia, no corresponden únicamente a episodios de gran mal durante el sueño, sino que, sobre todo en los ni-

ños menores de 3 o 4 años, no es raro encontrar crisis clínicamente generalizadas en vigilia con EEG repetidamente normales. El único epigrafe donde estos pacientes pueden ser clasificados es en el de epilepsias sin rasgos inequívocos de inicio focal o generalizado que, según la ILAE, incluiría a "todos los casos con crisis tónico-clónicas generalizadas en los cuales los hallazgos clínicos y EEG no permiten clasificarlos como claramente generalizados o relacionados con la localización, como en muchos casos de gran mal durante el sueño". Nos preguntamos si es que Onsurbe et al¹ no han encontrado este tipo de pacientes con tanta frecuencia como nosotros o si es que los han clasificado en un grupo diferente.

En conclusión, la comparación de estos dos estudios epidemiológicos realizados en nuestro país pone de manifiesto las dificultades en el empleo de la clasificación de la ILAE, sobre todo en los síndromes epilépticos menos definidos. Probablemente, sería necesario prestar más atención a la definición de estos casos, que son frecuentes en los estudios epidemiológicos poblacionales.

**J. Ramos Lizana, M.J. Belmonte Martín
y E. Cassinello García**

Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Hospital Torrecárdenas. Almería.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onsurbe Ramírez I, Hernández Rodríguez M, Aparicio Meix JM, Carrascosa Romero C. Incidencia de las epilepsias y síndromes epilépticos de la infancia en la provincia de Albacete. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 154-158.
2. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-399.
3. Louiseau J, Louiseau P, Guyot M, Duche B, Darigues J-F, Aublet B. Survey of seizure disorders in the French Southwest. I: incidence of epileptic syndromes. *Epilepsia* 1990; 31: 391-396.
4. Louiseau P, Duche B, Louiseau J. Classification of epilepsies and epileptic syndromes in two different samples of patients. *Epilepsia* 1991; 32: 303-309.
5. Ramford M, Hart Y, Sander J, Shorvon S. The National General Practice Study of Epilepsy. The syndromic classification of international league against epilepsy applied to epilepsy in a general population. *Arch Neurol* 1992; 49: 801-808.
6. Osservatorio Regionale per L'epilessia (OREp), Lombardy. ILAE classification of epilepsies: its applicability and practical value of different diagnostic categories. *Epilepsia* 1996; 37: 1051-1059.
7. Ramos Lizana J, Carrasco Marina LL, Vázquez López M, Calvo Bonachera MD, Cassinello García E. Epidemiología de la epilepsia en la edad pediátrica: tipos de crisis epilépticas y síndromes epilépticos. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 256-260.
8. Ramos Lizana J. Análisis de factores pronósticos y patrones de recurrencia y remisión de las crisis epilépticas en la infancia [Tesis doctoral]. Universidad de Granada, 1998.
9. Heijbel J, Blom S, Bergfors PG. Bening epilepsy of children with centrottemporal EEG foci. A study of incidence rate in outpatient care. *Epilepsia* 1975; 16: 657-664.
10. Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children of Modena, Italy. *Epilepsia* 1980; 21: 57-62.

Réplica

(*Ann Esp Pediatr* 2000; 52: 297-298)

Sr. Director:

Agradecemos el interés mostrado por el Dr. Ramos et al sobre nuestro estudio citado¹. Los autores comparan los resultados que hemos encontrado con otro realizado en la zona sur de Madrid² y tratan de explicar los resultados distintos como debidos a una diferente clasificación de los pacientes.

Estamos de acuerdo en que la Clasificación Internacional de las Epilepsias de la ILAE³ tiene unas limitaciones importantes en su empleo en pacientes pediátricos y que no todos ellos encajan con comodidad en un determinado grupo, pero no se discuten estas observaciones en nuestro trabajo porque se salen de los objetivos del mismo.

Las frecuencias relativas de los diversos síndromes epilépticos que se han comunicado en diversos estudios epidemiológicos son muy discordantes y creemos que puede ser debido a diversos factores, entre ellos la variabilidad interobservador en la clasificación de las crisis epilépticas y de los hallazgos EEG, de tal forma que se ha constatado que la concordancia entre varios observadores cualificados puede llegar a ser muy pobre, sólo ligeramente superior a la que se podría haber esperado por el azar⁴. También influye la complejidad para realizar un diagnóstico sindrómico en un primer momento, puesto que en numerosos pacientes se realiza después de un seguimiento prolongado, como ha ocurrido con gran número de nuestros pacientes y ha sido constatado por otros autores⁵. No olvidemos tampoco la influencia del azar: en una muestra de 113 sujetos, 20 pacientes suponen una proporción del 18%, pero con un intervalo de confianza del 95% del 11 al 26%.

Nosotros hemos encontrado un mayor número de pacientes con epilepsia benigna de la infancia con espiga centrottemporal media (EBI-R) de lo descrito hasta la fecha, y nuestra impresión es que es una entidad infradiagnosticada. Debido a la variabilidad en los hallazgos clínicos y electroencefalográficos que presentan estos pacientes, hemos diagnosticado como tales a los siguientes:

1. Pacientes con crisis orofaciales típicas independientemente de los hallazgos EEG (ya comentamos en nuestro estudio que no todos presentan el foco en la región rolándica; en algunos no se observa en ningún EEG y en otros no se localiza estrictamente en dicha región, o las anomalías son bilaterales).

2. Pacientes con crisis que, según la descripción de quienes la han presenciado, es de tipo generalizado, en relación con el sueño, pero en el EEG encontramos anomalías compatibles con EBI-R.

En todos ellos se ha descartado patología orgánica por la clínica y/o los estudios de neuroimagen. Asimismo, todos han tenido un seguimiento entre 7 y 11 años, y se ha constatado una evolución favorable.

En todas las situaciones nos hemos ajustado a las definiciones de la ILAE³. En esta clasificación hay apartados como "epilepsias generalizadas idiopáticas no definidas" y "epilepsias sin rasgos inequívocos de inicio focal o generalizado" que no dejan de ser un "cajón de sastre", como ya mencionamos en nuestro trabajo, y nos gustaría más que los pacientes incluidos aquí se encuadraran en un síndrome definido.