

Definición, clasificación y semiología del estado epiléptico. Conceptos actuales

Status epilepticus: new concepts about definition, classification and clinical presentation

Daniel Nariño, Ramón Quintero

RESUMEN

A pesar de ser una entidad neurológica reconocida, que amerita tratamiento de urgencia, la definición del estado epiléptico aún carece de un concepto unificado para indicar el momento de inicio de tratamiento. Se han propuesto a lo largo del tiempo múltiples esquemas de clasificación para definir el tipo de tratamiento, etiología y pronóstico. En este artículo se revisan las diferentes propuestas de definición y clasificación desde sus inicios hasta los conceptos actuales propuestos por la Liga Internacional contra la Epilepsia.

PALABRAS CLAVES. Epilepsia, Neurología, Clasificación, Síndrome (DeCS).

(Daniel Nariño, Ramón Quintero. Definición, clasificación y semiología del estado epiléptico. *Acta Neurol Colomb* 2011;27:2-10).

SUMMARY

Even that the status epilepticus is a well known neurological entity, that requires an emergency treatment; there is not a unique definition that indicate the exact moment to start treatment. Along the time there has been different kind of classifications to define treatment type, etiology and prognosis. In this article there is a revision of different status epilepticus definition and classifications, from the past to the actual International League Against Epilepsy concepts

KEY WORDS. Epilepsy, Neurology, Classification, Syndrome (MeHS).

(Daniel Nariño, Ramón Quintero. Status epilepticus: new concepts about definition, classification and clinical presentation. *Acta Neurol Colomb* 2011;27:2-10).

DEFINICIÓN

El estado epiléptico (EE) es una de las pocas enfermedades denominadas no por los médicos que lo tratan, sino por los pacientes que sufrieron de la misma. La expresión de **ÉTAT DE MAL** (estado de mal) fue acuñado en primer lugar por

los pacientes en el hospital la Salpêtrière, y llegó a la literatura médica a través de la tesis doctoral del médico-psiquiatra francés Luis Florentin Calmeil, quien adoptó el término en 1874. Él escribió en su tesis que: "Hay momentos que en cuanto una crisis termina, otra empieza, una siguiendo a la otra en sucesión, de tal forma que uno puede contar hasta

Recibido: 29/12/10. Revisado: 29/12/10. Aceptado: 29/12/10.

Daniel Nariño. Profesor asociado de Neurología. Pontificia Universidad Javeriana. Coordinador Clínica de epilepsia – Programa de Cirugía de epilepsia. Clínica Palermo y Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia. Ramón Quintero-Almenarez. Neurólogo. Profesor asistente de Neurología. Fundación Universitaria de Ciencias de la salud. Bogotá.

Correspondencia: danago582@hotmail.com

Revisión

40 ó 60 crisis sin interrupción: los pacientes llaman a esto état de mal, el peligro es inminente, muchos pacientes mueren”(1).

El término en latín estatus epilepticus (status=el estado de, y epilepticus=epilepsia) se utilizó por primera vez en la traducción que hizo Víctor Bazire de las **LECTURAS EN MEDICINA CLINICA** de Armand Trousseau en 1867 (2).

Las referencias al estado de mal epiléptico antes de mediados del siglo 20, se centraron en los casos en que las crisis duraron muchas horas o días (3). En 1904, Clark y Prout (4) definieron estado de mal epiléptico, como un estado en el que las convulsiones se producían con tanta frecuencia que “El coma y el cansancio son continuos entre las crisis.”

En su libro de texto general de Neurología, publicado en 1940, Kinnier and Wilson (5) se refirieron al estado de mal epiléptico, como la forma más severa de las crisis en que “el sueño post-convulsivo de un ataque se corta por el desarrollo del próximo”.

Con el liderazgo del doctor Henri Gastaut, se realizó en 1962 el coloquio de Marsella, en el cual los aspectos de estas definiciones se reflejaron en la primera definición, formal del estado epiléptico: “una crisis persiste durante un período de tiempo suficiente o se repite con la frecuencia suficiente para producir una condición epiléptica fija y permanente”(6), definición que fue adoptada en la primera clasificación internacional de las crisis epilépticas que se desarrolló en 1964 por la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE).

La misma definición se mantuvo en la clasificación revisada y publicada en 1970 (7) y apareció en el diccionario de epilepsia de la organización mundial de la salud en 1973 y se modificó ligeramente en 1981, para referirse a la situación en la que “un ataque persiste por un número suficiente de duración de tiempo o se repite con la frecuencia suficiente que no se produce la recuperación entre los ataques”(8).

Gran parte de la confusión con el estado epiléptico, era que la definición “oficial” por la ILAE carecía de una duración específica de la actividad epiléptica y la mayoría de los autores en la era moderna eligen criterios temporales precisos, pero sin uniformidad.

Durante mucho tiempo, se ha considerado que la duración de la actividad epiléptica ictal para ser definida como estado de mal epiléptico es de 30 minutos (3,9-11). La consideración, de esta duración, en general ha sido que en este tiempo la actividad epiléptica en curso, puede dar lugar a lesiones neuronales en ciertos modelos animales. Esta definición está fundada sobre datos epidemiológicos los cuales sugieren que las crisis que persisten más de 30 minutos se asocian con un incremento significativo en la morbilidad, como resultado de una descompensación metabólica que ocurre en el encéfalo después de este lapso (Lothman 1990).

Sin embargo, en el pasado reciente, algunos médicos sugirieron que la duración de las crisis como definición de un estado epiléptico debe ser más corta.

En un artículo de revisión en 1991, Bleck (12) definió al estado epiléptico como crisis continuas o repetidas que duran más de 20 min. Estudios posteriores utilizan una duración de 10 minutos de crisis epilépticas continuas como criterio de definición del estado de mal epiléptico (13). Otros autores como Engel, propusieron una definición que no estuviera basada en el tiempo si no, por la falla de los mecanismos que normalmente hacen que terminen las crisis (14).

En 1999, se publicó una revisión de redefinición de status epilepticus (15), donde se delinearon dos definiciones distintas: una definición operativa y una definición mecanicista.

DEFINICIÓN OPERACIONAL

El estado epiléptico convulsivo generalizado en adultos y los niños mayores (manejo mayores de 5 años) se refiere a 5 minutos de (a) crisis continuas o (b) a dos o más crisis discretas entre las cuales existe una recuperación incompleta de la conciencia.

El tiempo de duración para “status epilepticus” en niños menores de 5 años es más prolongado (hasta 15 minutos); debido a que en estos, las crisis típicas suelen durar más de 5 minutos, como en la convulsión febril. Esta definición contrasta con la de crisis seriadas, en las que hay dos o más crisis en un

periodo relativamente breve (es decir, pocos minutos a varias horas), pero el paciente recupera la conciencia entre las crisis. Esta definición operacional se basa en que la crisis tónico-clónica generalizada típica en adultos, usualmente dura menos de 5 minutos. (16-19), por otro lado entre mayor sea la duración de la actividad ictal, mayor es el riesgo de presentar complicaciones cardiorespiratorias que requieran tratamiento inmediato (19).

DEFINICIÓN MECANICISTA

El estado epiléptico convulsivo generalizada se refiere a una condición en la cual hay un fracaso de los factores “normales” que sirven para poner fin a una crisis tónico clónica generalizada típica. Estos mecanismos no están del todo dilucidados.

CLASIFICACIÓN

La historia de la clasificación del estado de mal epiléptico ha seguido muy de cerca la de la clasificación del tipo de crisis. Cuando el término “etát de mal” apareció por primera vez en 1824, fue utilizado para referirse a lo que hoy es conocido como estado epiléptico tónico –clónico, fues principios del siglo 20 cuando se incluyeron otras formas como el no convulsivo y el mioclónicoen la categoría de estado epiléptico (EE) (4).

En 1962, durante el Décimo Coloquio de Málaga, donde se propuso junto con la primera definición moderna, la primera clasificación del EE, esta reflejó estrechamente la clasificación de las crisis epilépticas elaboradas por el mismo grupo. Gastaut, su principal proponente, planteó que había un estatus equivalente para cada tipo de crisis (20). El esquema de clasificación de estado de mal epiléptico se publicó finalmente en 1970 como un apéndice de la clasificación de las crisis epilépticas (7); donde se dividió en tres tipos: parcial (por ejemplo Jacksoniano), generalizado (estatus de ausencias o estatus tónico-clónico) y unilateral (por ejemplo hemoclónico).

En 1977, se organizó el Segundo Simposio Internacional “Conferencia de Santa Mónica”, durante la misma se clasificó el “estatus epiléptico” (EE) (Tabla 1). Desde el simposio de 1977, se han reportado más de 100 casos de estatus no convulsivo y SE parcial. Además, Treiman y colaboradores han descrito el EE

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DEL ESTADO EPILEPTICO DE LA CONFERENCIA DE SANTA MÓNICA, 1979.

Estado convulsivo
Tónico - clónico
Mioclónico
Tónico
Clónico
Estado no convulsivo
De ausencias
Parcial complejo•
Parcial continuo ..
• La presentación clínica es un estado “crepuscular” prolongado
.. Epilepsia partialis continua, la conciencia está preservada

sutil, una forma generalizada de estatus EEG con mínimas manifestaciones motoras, usualmente observado en anoxia cerebral o paro cardiorrespiratorio.

En la clasificación de las crisis epilépticas de la ILAE en 1981, el SE aparece nuevamente como un apéndice (21); donde además de parcial o generalizado, aparece también el termino de epilepsia parcial continua (en los casos en que el estatus motor está bien localizado). En estas propuestas, la semiología de las crisis y los hallazgos del EEG se utilizan como único criterio para clasificación.

Después, la clasificación de la ILAE de 1989 de las epilepsias enfermedades y síndromes epilépticos, las divide en 4 grandes grupos: 1. Síndromes epilépticos focales, 2. Síndromes epilépticos generalizados, 3. Síndromes indeterminados y 4. Síndromes especiales (donde incluyen Status epilepticus, de forma aislada sin subdivisión).

En 2001, los expertos que conformaban el grupo de trabajo del comité de la ILAE sobre clasificación y terminología propusieron un sistema de diagnóstico que, expresamente fomenta el desarrollo de nuevos y más detallados sistemas de clasificación para fines específicos. En esa propuesta, estado de mal epiléptico es tratado en una manera reductiva (Tabla 2), que creemos es insufi-

ciente para representar a la verdadera variedad de los síntomas que se pueden encontrar en el estado de mal epiléptico (22).

Tipos de crisis continuas

En 2005 se propone un nuevo esquema de clasificación de estado de mal epiléptico basado en la semiología: Clasificación semiológica del estado epiléptico (23). Se trata de una adaptación cercana a la clasificación semiológica de crisis (Lüders et al. 1998), siguiendo la manera de clasificación de de estado epiléptico hecha por Gastaut, tomando como base suclasificación del tipo de crisis (Tablas 3 y 4).

En 2006, liderado por el Dr. Engel, se publicó el reporte del grupo de clasificación de ILAE (grupo CORE) (24) en la cual se amplió la clasificación de 2001, estableciendo mayor aproximación descriptiva acerca de la localización topográfica y etiológica (Tabla 4).

En la revisión de terminología y de conceptos que realizó la ILAE en 2009, no hizo referencia al estatus epiléptico (25).

Semiología de estado epiléptico

Epilepsia parcial continua (EPC)

Descripción por Koevnikov en 1895, se caracteriza por contracciones musculares rítmicas casi continuas

TABLA 2. PROPUESTA DE LA COMISIÓN SOBRE CLASIFICACIÓN Y TERMINOLOGÍA DE LA ILAE 2001

Estado de mal epiléptico generalizado
• Estado epiléptico tónico-clónico generalizado
• Estado epiléptico clónico
• Estado epiléptico de ausencias
• Estado epiléptico tónico
• Estado epiléptico mioclónico
Estado de mal epiléptico focal
• Epilepsia partialis continua de Koevnikow
• Aura continua
• Estado epiléptico límbico (Psychomotor status)
• Estado hemiconvulsivo con hemiparesia

TABLA 3. CLASIFICACIÓN SEMIOLÓGICA DEL “STATUS EPILEPTICUS” SEGÚN TIPOS DE CRISIS EPILEPTICAS (LÜDERS ET AL. 1.997) (23).

Estatus de Aura
Estatus de aura Somatosensorial
Estatus de aura Visual
Estatus de aura auditiva
Estatus de aura olfatoria
Estatus de aura gustatoria
Estatus de aura psíquica
Estatus de aura autonómica
Estatus de aura abdominal
Estatus Autonómico
Estatus Discognitivo
Estatus dialéptico
Estatus de delirio
Estatus afásico
Estatus Motor
Estatus motor simple
Estatus Tónico
Estatus de Espasmos epilépticos
Estatus Versivo
Estatus mioclónico
Estatus Clónico
Estatus Tónico-Clónico
Estatus motor complejo
Estatus automotor
Estatus hipermotor
Estatus gelástico
Estatus especiales
Estatus atónico
Estatus astático
Estatus hipomotora
Estatus akinético
Estatus de mioclonías negativas

TABLA 4. CLASIFICACIÓN SEMIOLÓGICA DEL ESTADO EPILEPTICO, ILAE, ENGEL Y COLS. (24).

- | | |
|-------|--|
| I. | Epilepsia Partialis continua (EPC) |
| a. | En el Síndrome de Rasmussen |
| b. | En lesiones focales |
| c. | En trastornos congénitos del metabolismo |
| II. | Status Epilepticus de Área motora suplementaria |
| III. | Aura continua |
| IV. | Status epilepticus focal discognitivo (Psicomotor, Parcial complejo) |
| a. | Mesial temporal |
| b. | Neocortical |
| V. | Status epilepticus tónico-clónico |
| VI. | Status epilepticus de ausencias |
| a. | Status epilepticus de ausencias típicas y atípicas |
| b. | Status epilepticus de ausencias mioclónicas |
| VII. | Status epilepticus mioclónico |
| VIII. | Status epilepticus tónico |
| IX. | Status epilepticus sutil |

que afectan a una parte limitada del cuerpo por un período de horas, días o incluso años, las sacudidas suelen afectar a los músculos agonistas y antagonistas en breves ráfagas de duración de 1 a 2 segundos, alternando con fases de reposo 2-4 segundos de duración, persisten durante el sueño y se agravan por la acción o el estrés. Las crisis motoras con marcha Jacksoniana o crisis epilépticas generalizadas son acompañantes casi invariables, aunque con una fuerte tendencia a mejorar con el tiempo. La sacudida, a menudo muy focal, continúa sin cesar durante años. Los síntomas sensoriales se presentan en aproximadamente una quinta parte de los casos y en el 80% presentan hemiparesia persistente del lado donde aparecen las crisis, alrededor del 60% pueden presentar otros tipos de crisis, como secundariamente generalizadas y focales complejas. Además de las contracciones musculares, los pacientes pueden mostrar diversos grados de debilidad muscular, pérdida sensorial, o cambios en los reflejos. La condición es progresiva, y después de un período muy variable de 3 meses a 10 años, puede llevar a déficit focales

fijos, en particular, hemiplejía, hemianopsia, y según el hemisferio afasia, así como deterioro intelectual progresivo.

La EPC suele ocurrir en el curso de tres condiciones: síndrome de Rasmussen; como componente asociado con lesiones focales: displásicas, vasculares o tumorales y en hiperglicemia no cetósica. Como componente de errores innatos del metabolismo: varias condiciones que afectan el metabolismo energético, como enfermedad de Alpers o epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas (24).

Estado epiléptico del área motora suplementaria (AMS)

Son crisis del AMS repetidas frecuentemente, por lo general se presenta como un tipo de estado epiléptico focal con preservación de la conciencia y crisis motoras tónicas individuales, que se producen cada pocos minutos, durante toda la noche. Otro tipo de estado epiléptico de AMS consiste en crisis

secundariamente generalizadas que evolucionan a crisis motoras tónicas asimétricas repetitivas con deterioro profundo de la conciencia (24).

Aura continua

Es una manifestación poco frecuente pero bien descrita de epilepsia focal. Los síntomas dependen de la localización, ocurren por lo general sin compromiso de la conciencia, aumentan y disminuyen, a menudo por horas, y pueden asociarse a un componente motor, dependiendo de la propagación, la disestesia, las sensaciones dolorosas y los cambios en la visión son algunos otros ejemplos. El aura continua límbica es el patrón clínico más conocido. La sensación de miedo, un aumento de sensación epigástrica, u otras características pueden repetirse cada pocos minutos durante muchas horas, o más de un día sin llegar a sufrir crisis con deterioro de la conciencia. El diagnóstico debe ser tenido en cuenta, sobre todo en pacientes con epilepsia bien establecida (24).

Estado epiléptico discognitivo focal (Psicomotor, parcial complejo)

Temporal mesial: consiste en series de eventos discognitivos focales ictales, sin retorno claro de la conciencia entre estos. El inicio puede limitarse a un lado, o puede alternar entre los hemisferios.

Neocortical: originados en varias regiones neocorticales, pueden presentar una amplia gama de patrones clínicos de acuerdo al sitio de la corteza afectada. El estado epiléptico de algunos focos frontales puede parecerse a un estado de ausencia o a uno tónico-clónico generalizado. Puede presentarse como alteraciones repetitivas discretas del comportamiento. En cierta medida, este tipo de estado de mal epiléptico puede reflejar la región neocortical de origen, por ejemplo, el estado epiléptico occipital podría presentarse con ceguera inexplicable mientras la disfasia o la afasia, podría representarse en un estado focal de la corteza del lenguaje (24).

Otras características clínicas son extremadamente variables, el síntoma más frecuente es la obnubilación de la conciencia o ruptura de contacto, que puede ser cíclico o continuo, acompañado de automatismos de complejidad variable y alteraciones de la función

afectiva, con alteración parcial o total de la memoria del evento, aunque en alguna crisis originadas en el lóbulo frontal no se ha reportado amnesia del episodio. Los automatismos epilépticos son de tipo (oroalimentario, gestual, ambulatorio) y complejidad (elementales, elaborados) variables y son frecuentes en este estado epiléptico. Entre otros signos asociados, las alteraciones del lenguaje son habituales en este tipo EE, a veces se limitan a reducir la fluidez verbal con respuestas imprecisas y estereotipadas, afasia ictal prolongada, apraxia ideacional o apraxia ideomotora, a veces asociadas con un verdadero síndrome de Gerstmann, descrito en lesiones del lóbulo parietal. Los cambios en el estado emocional, casi siempre desagradables, como terror sostenido, intranquilidad, ansiedad, miedo, irritabilidad o franca agresividad, crisis gelásticas, alucinaciones visuales y auditivas. Los movimientos oculares y el nistagmus epiléptico, el Mioclonus velopatino, la palidez, la hiperventilación, la dilatación pupilar, la hipersalivación, los eructos, los cambios en la motilidad gastrointestinal, la fiebre intermitente; se han reportado; incluso déficits neurológicos focales, tales como hemiparesia, hemianopsia, o hemihipoestesia (26).

Estado epiléptico tónico-clónico

Es el más común y grave de los EE, siendo su forma de presentación más habitual a partir de una crisis focal (secundariamente generalizada) aunque también puede ser primariamente generalizado hasta en un tercio de los casos. En otros puede ser un evento agudo sintomático (Tabla 5). En ocasiones, las manifestaciones pueden ser unilaterales (24). En los adultos, las causas de EE, en pacientes conocidos con epilepsia, son generalmente, la suspensión brusca de la medicación, exacerbación de la epilepsia o la presencia de fiebre o enfermedad intercurrente. Cuando el EE es la primera manifestación de crisis convulsivas, las causas más frecuentes incluyen ataque cerebrovascular, trauma, infecciones del sistema nervioso central (SNC), abuso de alcohol o drogas, encefalopatía metabólica o anóxica y el inicio de una epilepsia o síndrome epiléptico (Tabla 5).

EL EE tónico-clónico es un estado dinámico de crisis tónico-clónicas repetitivas o prolongadas que se caracteriza por una actividad motora tónica o clónica, paroxística o permanente que puede ser simétrica o asimétrica, siempre asociada con una

TABLA 5 CAUSAS DE ESTADO EPILÉPTICO (SINTOMÁTICO AGUDO)

Infecciosas	
Encefalitis virales	
Meningoencefalitis	
Bacteriana	
micótica	
parasitaria	
viral	
Abceso cerebral	
Empyema	
Vasculares	
Ataque cerebro vascular	
Oclusivo:	
Isquémico	
embólico	
Hemorragia cerebral	
Hemorragia subaracnoidea	
Malformación vascular	
Trauma craneoencefálico	
Neoplasias	
Metabólicas	
Hipoglucemia	
Desbalance hidroelectrolítico	
Falta renal	
Falta hepática	
Endocrinas	
Hipófisis	
Tiroideas	
Abuso o suspensión de alcohol	
Fármacodependencia	
Tóxicas	
Carentiales	

importante alteración de la conciencia y hallazgos electroencefalográficos característicos. La fase inicial de la crisis suele ser una contracción tónica inicial de los músculos detodo el cuerpo, siendo responsable de gran parte de las características típicas de estos episodios. La contracción tónica inicial de los músculos de la respiración y de la laringe produce un gru-

ñido o grito. Se altera la respiración, las secreciones se acumulan en la orofaringe y el paciente se pone cianótico. La contracción de los músculos mandibulares puede provocar una mordedura de la lengua.

El considerable incremento del tono simpático origina un aumento del ritmo cardíaco, la presión arterial y el tamaño pupilar. Transcurridos 10 a 20 segundos, la fase tónica de la crisis se continúa deformando característica con una fase clónica, producida al superponerse sobre la contracción muscular tónica períodos de relajación muscular, también puede producirse una incontinencia vesical o intestinal.

Además de las crisis repetidas acompañadas de coma, se puede experimentar un paro respiratorio o hipoventilación durante la fase tónica y por tanto presentar cianosis, hipertermia, sudoración excesiva, aumento de la salivación y secreción traqueobronquial, taquicardia, bradicardia, edema pulmonar, acidosis respiratoria o metabólica, anoxemia, azoemia, hiperkalemia, hipoglucemia e hiponatremia. Otras complicaciones médicas reportadas, especialmente en los casos de más de 2 horas de duración, incluyen aspiración, hipotensión, arritmias cardíacas o asistolia, rabdomiolisis, insuficiencia renal, insuficiencia hepática e hipertensión intracraneal.

Estado de mal epiléptico de ausencias

Estado epiléptico de ausencias típicas y atípicas: su mayor frecuencia ocurre en los pacientes con síndromes epilépticos idiopáticos, siendo el EE más frecuente de los no convulsivos. Su aparición en un adulto sin epilepsia puede estar en relación con la administración o depravación de psicofármacos, alcohol o trastornos metabólicos. Los hallazgos electroencefalográficos son característicos.

El diagnóstico diferencial entre un estado epiléptico discognitivo (focal complejo) y un EE con crisis de ausencias (EEA), puede ser difícil. Como se mencionó anteriormente el EE discognitivo, se manifiesta a menudo por crisis recurrentes repetidas, mientras que en el EEA hay un estado prolongado de un ataque más que de ataques repetidos, con menor respuesta al medio, confusión, desorientación, alteración del lenguaje, amnesia y automatismos que generalmente son más de tipo ocular y oral que de las extremidades. En estos casos es de gran ayuda el

electroencefalograma estándar o la telemetría (video/EEG), para definir el diagnóstico, observándose en el EEA actividad continua o no continua, difusa, irregular, de complejos de punta-onda polípunta-onda a 1.5 – 4 Hz, mientras que en el EED la actividad muestra puntas, ritmos rápidos o theta focales, usualmente temporales o frontotemporales, uni o bilaterales, alternando con períodos de lentificación difusa o actividad de fondo adecuada.

El EEA se observa más frecuentemente en pacientes con epilepsias idiopáticas generalizadas como picnolepsia o epilepsia con ausencias juveniles o en epilepsias generalizadas sintomáticas o probablemente sintomáticas como el síndrome de Lennox-Gastaut epilepsy con ausencias mioclónicas. Generalmente se produce por la suspensión brusca de la medicación o el uso de anticonvulsivantes que puedan exacerbar las crisis de ausencias, como la fenitoína, carbamazepina, tiagabine y vigabatrin. Thomas Beaumanoir y cols describieron el EEA “de novo”, en pacientes ancianos, sin epilepsia previa y en asociación con la suspensión abrupta de benzodiacepinas que venían usando para el insomnio o la ansiedad (27).

Estado epiléptico de ausencias mioclónicas: consiste en sacudidas mioclónicas, que predominan en las extremidades superiores, que corresponden con descargas de punta-onda lenta a 3 Hz en el electroencefalograma, puede durar horas incluso días y es usualmente resistente a terapia farmacológica (24).

Estado epiléptico mioclónico

Consiste en la aparición de sacudidas mioclónicas, irregulares, usualmente bilaterales, o generalizadas, sin compromiso de la conciencia, puede durar hasta horas, se observa frecuentemente en pacientes con epilepsia mioclónica juvenil pobremente controlada, en el síndrome de Dravet, el síndrome de Angelman y en la epilepsia mioclónica -astática, donde predominan las mioclónias en las extremidades superiores, alrededor de la boca; se producen caídas y las áreas más representadas están en el giro precentral (24,27). Mioclónias no epilépticas se pueden presentar en enfermedad por priones, síndrome post anóxico y pueden responder a la administración de benzodiacepinas y no a fenitoína o carbamazepina (27).

Estado epiléptico tónico

Ocurre más frecuentemente en pacientes con epilepsia generalizada sintomática, como en el síndrome de Lennox-Gastaut, en la epilepsia mioclónico-astática y en las encefalopatías epilépticas, pero también puede ocurrir en epilepsia idiopática generalizada. En algunos de estos pacientes, pueden estar superpuestos los síntomas de epilepsia generalizada idiopática y sintomática. Característicamente cuando el paciente está acostado, el cuello y los brazos se flexionan en el codo, con sutil elevación de estos. Los espasmos tónicos son breves y pueden continuar en breves intervalos por horas. En epilepsia generalizada sintomática la duración del estado epiléptico puede ser más prolongada (24,27).

Estado epiléptico sutil

Se ha convertido en un concepto aceptado, aunque su diagnóstico es a menudo controvertido. Se refiere a una etapa final de un estado epiléptico tónico-clónico prolongado, se caracteriza por movimientos mioclónicos focales o multifocales, coma y descargas epileptiformes lateralizadas pseudoperiódicas con un trazo de fondo lento y de bajo voltaje en el electroencefalograma, los movimientos mioclónicos reflejan graves daños cerebrales causados por el estado epiléptico prolongado y puede no ser de naturaleza epiléptica (24).

Conclusiones

El estado epiléptico es una condición neurológica bien reconocida, que debe ser tratada como una urgencia médica debida a su morbimortalidad, es indispensable antes de iniciar las medidas de tratamiento, reconocer e identificar en lo posible el tipo de estado epiléptico y su causa para tomar conductas adecuadas en cuanto al tipo de medicación a usar y pronóstico. A pesar de ser reconocido como una condición neurológica, todavía existen dificultades en su definición para iniciar el tratamiento y se han propuesto a lo largo del tiempo varios esquemas de clasificación, que aún ameritan perfeccionarse de acuerdo al incremento de nuestros conocimientos en genética, neurofisiología y clasificación de las epilepsias.

REFERENCIAS

1. CALMEIL LF. De l'épilepsie, études sous le rapport de son siège et de son influence sur la production de l'aliénation mentale. Thesis, University of Paris, 1824.
2. TROUSSEAU A. Lectures on Clinical Medicine Delivered at the Hotel Dieu, Paris, 1868. Vol. 1. (P. V. Bazire, trans.). London: New Sydenham Society, 1868.
3. HUNTER R. Status epilepticus: history, incidence and problems. *Epilepsia* 1959; 1: 162-88.
4. CLARK L, PROUT T. Status epilepticus: a clinical and pathological study in epilepsy. *Am J Psychiatr* 1903;60:29 1-306.
5. WILSON KSA. Neurology. London: Edward Arnold and Co. 1940.
6. Commission on Terminology of the International League Against Epilepsy. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297-306.
7. GASTAUT H. Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970;11: 102-13.
8. 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.
9. CELESTINE G. Modern concepts of status epilepticus. *Jama* 1976;235:1571-4.
10. BRODIE M. Status epilepticus in adults. *Lancet* 1990;336:551-2.
11. SHEPHERD S. Management of status epilepticus. *Emerg Med Clin North Am* 1994;12:941-61.
12. BLECK T. Convulsive disorders status epilepticus. *Clin Neuropharmacol* 1991; 14: 191-198.
13. TREIMAN D, MEYER P, WALTON N, ET AL. A comparison of four treatments for generalized convulsive status epilepticus. Veterans Affairs Status Epilepticus Cooperative Study Group. *N Engl J Med* 1998;339:792-798.
14. ENGEL J, Jr. Classification of the International League Against Epilepsy: Time for reappraisal. *Epilepsia* 1998;39:1014-1017.
15. LOWENSTEIN DH, BLECK T, AND MACDONALD RL. It's Time to Revise the Definition of Status Epilepticus. *Epilepsia* 1999;40:120-122.
16. GASTAUT H, BROUGHTON R. Epileptic seizures: clinical and elecrographic features, diagnosis and treatment. Springfield, IL: CharlesC Thomas, 1972:25-90.
17. KRAMER R, LEVISON P. The duration of secondarily generalized tonic-clonic seizures [Abstract]. *Epilepsia* 1992;33(suppl 3):68.
18. THEODORE W, PORTER R, ALBERT P, ET AL. The secondarily generalized tonic-clonic seizure: a videotape analysis. *Neurology* 1994;44:1403-1407.
19. AILDREDGE B, GELB A, ISAACS M, ET AL. Evaluation of out-of-hospital therapy for status epilepticus [Abstract]. *Epilepsia* 1995;36(suppl 4):44.
20. GASTAUT H. A propos d'une classification symptomatologique des états de mal épileptiques. In: Gastaut H, Roger J, Loh H, eds. Les états de mal épileptiques. Paris: Masson, 1967: 1-8.
21. 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.
22. ENGEL J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy : Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 796-803.
23. RONA S, ROSENOW F, ARNOLD S, ET AL. A semiological classification of status epilepticus. *Epileptic Disord* 2005; 7: 5-12.
24. ENGEL J. Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia*, 2006;47:1558-1568.
25. 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.
26. HEINZ GREGOR WIESER. Limbic status epilepticus (psychomotor status). in www. Medlink.com. 2009.
27. NARIÑO D. Estado de mal epiléptico. En Uribe Granja, ed. *Guía neurógica 6* 2004;6:169-180.