

# **Terminologia e conceitos revistos para organização de crises e epilepsias. Relatório da Comissão da ILAE de Classificação e Terminologia, 2005-2009.**

**Anne T. Berg, Samuel F. Berkovic, Martin J. Brodie, Jeffrey Buchhalter, J. Helen Cross, Walter van Emde Boas, Jerome Engel, Jacqueline French, Tracy A. Glauser, Gary W. Mathern, Solomon L. Moshe, Douglas Nordli, Perrine Plouin, Ingrid E. Scheffer.**

## **RESUMO**

A Comissão sobre Classificação e Terminologia da Liga Internacional contra a Epilepsia (ILAE) reviu conceitos, terminologias e abordagens para a classificação de crises e formas de epilepsia. Os termos generalizada e focal são redefinidos para, crises ocorrendo no interior e rapidamente envolvendo redes distribuídas bilateralmente (generalizada) e dentro das redes limitadas a um hemisfério e discretamente localizadas ou mais amplamente distribuído (focal). A classificação das crises generalizadas foi simplificada. Não existe classificação natural para as crises focais que devem ser descritas de acordo com suas manifestações (por exemplo, discognitiva, focal motora). Os conceitos de generalizada e focal não se aplicam a síndromes eletroclínicas. Genética, estrutural-metabólica, e desconhecida representam conceitos modificados para substituir idiopática, sintomática, e criptogênica. Nem todas as epilepsias são reconhecidas como síndromes eletroclínicas. A organização de formas de epilepsia é realizada primeiramente pela especificidade: síndromes eletroclínicas, epilepsias não síndromicas com causas estrutural-metabólicas e epilepsias de causa desconhecida. Outras organizações dentro destas divisões podem ser realizadas de forma flexível, dependendo do propósito. Classes naturais (por exemplo, causa específica subjacente, idade de início, associadas a tipo de crise), ou agrupamentos pragmáticos (por exemplo, encefalopatias epilépticas, síndromes eletroclínicas auto-limitadas) podem servir como base para a organização do conhecimento sobre formas reconhecidas de epilepsia e facilitar a identificação de outras novas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Epilepsia; Classificação; Síndrome; Crise; Organização.

Aceito em 22 de Dezembro de 2009. Publicação com visualização precoce 26 de Fevereiro de 2010.  
Endereço de correspondência: Anne T. Berg, Department of Biology, Northern Illinois University, DeKalb, IL 60115, U.S.A. E-mail:atberg@niu.edu

A história da classificação tem se dado em grande parte pela observação astuta e opiniões de especialistas. Publicadas pela primeira vez em 1960 e com última atualização oficial para crises feita em 1981 (Comissão sobre Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra a Epilepsia [ILAE], 1981) e para epilepsias em 1989 (Comissão de Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra a Epilepsia, 1989), as classificações da ILAE são baseadas em conceitos que, em sua maior parte, são anteriores à era moderna da neuroimagem, tecnologia genômica e conceitos de biologia molecular. Os autores originais previam que mudanças na classificação seriam necessárias assim que informações fossem adquiridas e novas tecnologias de diagnóstico fossem desenvolvidas. Esta não é uma tarefa simples. Tentativas têm sido feitas para atualizar os documentos de 1989 e 1981 (Engel, 2001, 2006), porém, nenhuma nova proposta foi realizada.

A principal motivação para rever a classificação no termo da Comissão 2005-2009, e que continue a revê-la no futuro, é trazer a epilepsia para fora das sombras da opinião de especialistas e dos argumentos dominantes para que a classificação das epilepsias totalmente reflita e lucre de todos os avanços, tanto em neurociência básica como clínica e para que estes possam ser incorporados à prática clínica. No relatório a seguir apresentamos os principais resultados e recomendações de deliberações da Comissão durante o mandato de 2005-2009 acompanhadas por comentários intercalados com o texto principal. Os comentários fornecem fundo, explicações e justificativas para estas decisões além de algumas idéias sobre a variedade de considerações que foram abordadas para que decisões específicas fossem tomadas.

Embora mudanças fossem feitas na terminologia e conceitos, enfatizamos que não foi mudada (a não ser para nomenclatura) a lista de entidades de epilepsia ("síndromes") já reconhecidas e atualizadas em 2006 no relatório da Força-tarefa (Engel, 2006). Além disso, as revisões feitas em terminologia e conceitos na epilepsia não têm qualquer impacto tangível sobre como os médicos usam as síndromes eletroclínicas que têm sido reconhecidas internacionalmente e que são aplicadas a pessoas com epilepsia em todo o mundo diariamente.

# Terminologia e Conceitos para Classificação de Crises e Epilepsias

## Modo de início e classificação das crises

Crises epilépticas generalizadas são conceituadas como originárias em algum ponto dentro de, e rapidamente envolvendo, redes distribuídas bilateralmente. Essas redes bilaterais podem incluir estruturas corticais e subcorticais, mas não necessariamente o córtex inteiro. Embora o início de crises individuais possa parecer localizado, a localização e lateralização não são consistentes de uma crise à outra. Crises generalizadas podem ser assimétricas.

Crises epilépticas focais são conceituadas como originárias dentro das redes limitadas a um hemisfério. Eles podem ser discretamente localizadas ou mais amplamente distribuídas. Crises focais podem ser originárias de estruturas subcorticais. Para cada tipo de crise, o início ictal é consistente a partir de uma crise à outra, com padrões de propagação preferencial que podem envolver o hemisfério contralateral. Em alguns casos, no entanto, há mais de uma rede, e mais de um tipo de crise, mas cada tipo de crise individual tem um local consistente de início. Crises focais não se enquadram em nenhum conjunto reconhecido de classes naturais com base em qualquer entendimento atual dos mecanismos envolvidos. As seguintes alterações específicas para a classificação de 1981 das crises foram feitas.

1. Crises neonatais não são mais consideradas como entidade separada. Crises em recém-nascidos podem ser classificadas dentro do esquema proposto.
2. A subclassificação anterior de crises de ausência foi simplificada e alterada. Crises de ausências mioclônicas e mioclonias palpebrais são agora reconhecidas.
3. Espasmos não foram explicitamente reconhecidos na classificação das crises de 1981. Eles agora estão incluídos. Os termos "espasmos epilépticos", que inclui espasmos infantis, foi reconhecido anteriormente (Blume et al., 2001). Porque espasmos podem continuar após ou mesmo ocorrer de novo após a fase do lactente (Camfield et al. 2003, Goldstein & Slomski, 2008), o termo mais geral "espasmo epiléptico" é usado. Houve conhecimento inadequado para tomar uma decisão firme se espasmos devem ser classificados como crises focais, generalizadas, ou ambas e,

consequentemente, ele foram colocados em seu próprio grupo como desconhecido.

4. Para as crises focais, a distinção entre os diferentes tipos (por exemplo, parciais complexas e parciais simples) é eliminada. É importante, no entanto, reconhecer que prejuízo da consciência/percepção ou outras características discognitivas, localização e progressão dos acontecimentos ictais podem ser de primordial importância na avaliação individual de pacientes e para fins específicos (por exemplo, diagnóstico diferencial de eventos não epiléticos de crises epiléticas, ensaios randomizados, cirurgia). Nada na presente recomendação impede descrever crises focais de acordo com estes ou outras características.
5. Crise mioclônica atônica (anteriormente chamada de "mioclônica astática") é agora reconhecida.

A Tabela 1 apresenta a lista de tipos de crises reconhecidos.

#### *Descritores de crises focais*

Por razões pragmáticas e para facilitar a continuidade com a classificação de crises de 1981, os descritores de crises focais podem ser utilizados, individualmente ou em combinação com outras características dependendo da finalidade. Nós listamos *exemplos* escolhidos para facilitar a continuidade com o documento de crises de 1981 e que foram retirados do glossário de semiologia ictal (Blume et al., 2001) (Tabela 2). A classificação do estado de mal epilético será objeto de um relatório separado no futuro.

#### **O tipo subjacente de causa (etiologia)**

Em vez dos termos idiopática, sintomática, criptogênica, os três seguintes termos e seus conceitos associados são recomendados:

1. Genética: O conceito de epilepsia genética é que a *epilepsia é, da melhor forma entendida, como o resultado direto de um defeito genético conhecido ou presumido(s) em que as crises são o principal sintoma da doença. O conhecimento sobre contribuições genéticas podem derivar de estudos genéticos moleculares específicos que têm sido bem replicados e até mesmo se tornem a base de testes de diagnóstico (por exemplo, SCN1A e síndrome de Dravet) ou a evidência de um papel central*

*de um componente genético pode vir de estudos de famílias adequadamente concebidos.* A designação da natureza fundamental do distúrbio como genético não exclui a possibilidade de que fatores do meio ambiente (fora do indivíduo) possam contribuir para a expressão da doença. No presente momento, não há virtualmente nenhum conhecimento específico para apoiar as influências ambientais como causas contribuintes a estas formas de epilepsia.

2. "Estrutural/metabólica": Conceitualmente, há *uma condição distinta ou estrutural ou metabólica ou outra doença* que demonstrou estar associada a um substancial aumento do risco de desenvolver epilepsia em estudos apropriadamente desenhados. Lesões estruturais incluem distúrbios adquiridos como acidente vascular cerebral, trauma e infecção. Eles também podem ser de origem genética (por exemplo, esclerose tuberosa, malformações do desenvolvimento cortical); no entanto, *como atualmente compreendido*, há um distúrbio separado interposto entre o defeito genético e a epilepsia.

3. "Causa desconhecida": é uma forma neutra para designar que a *natureza da causa subjacente é ainda desconhecida*; pode haver um defeito genético fundamental, ou pode ser a conseqüência de um distúrbio separado ainda não reconhecido.

## **Doenças, síndromes e epilepsias**

### *Doença versus síndrome*

Embora não haja razão para distinguir os conceitos de doença e síndrome, esses termos não são utilizados de forma consistente na medicina. *Em última análise, foi decidido neste momento não insistir na distinção doença/síndrome ao se referir às epilepsias, embora um ou ambos os termos foram e continuarão a ser usados, dependendo do contexto personalizado.* Em vez disso, há pelo menos três ou quatro grupos que podem ser invocados neste contexto, e conforme descrito abaixo:

Síndromes eletroclínicas: A partir de agora, o uso do termo "síndrome" será restrito a um grupo de entidades clínicas que são identificadas de forma confiável por um aglomerado de características eletroclínicas. Pacientes cuja

epilepsia não se encaixe nos critérios para uma síndrome eletroclínica específica podem ser descritos em relação a uma variedade de fatores de relevância clínica (por exemplo, etiologia conhecida e tipos de crises). Isto não significa, no entanto, fornecer um diagnóstico (sindrômico) preciso de sua epilepsia.

Constelações: Além das síndromes eletroclínicas com fortes componentes genéticos e do desenvolvimento, há uma série de entidades que não são exatamente síndromes eletroclínicas *no mesmo sentido*, mas que representam *constelações* clinicamente distintas, com base em lesões específicas ou outras causas. Estas são diagnosticamente formas significativas de epilepsia e podem ter implicações para o tratamento clínico, particularmente a cirurgia. Estes incluem a epilepsia do lobo temporal mesial (com esclerose hipocampal), hamartoma hipotalâmico com crises gelásticas, epilepsia com hemiconvulsão e hemiplegia, e "síndrome" de Rasmussen. A idade na apresentação não é uma característica definidora desses transtornos, como nós entendemos, no entanto, eles são suficientemente distintos para ser reconhecidos como entidades diagnósticas relativamente específicas. *Se são ou não consideradas "síndromes eletroclínicas" agora ou no futuro é fator menos importante do que ser reconhecido por clínicos que estão tratando pacientes.*

Epilepsias estrutural/metabólicas: O próximo grupo inclui epilepsias secundárias a lesões ou *condições específicas estruturais ou metabólicas*, mas que não, dado o nosso atual entendimento, se enquadram em um padrão específico eletroclínico, embora isto possa mudar no futuro. Portanto, essas entidades representam um menor nível de especificidade do que os dois últimos grupos.

Epilepsias de causa desconhecida: Aquelas epilepsias, que no passado eram chamados "criptogênicas" vão passar a ser designadas como sendo de causa "*desconhecida*".

## **Dimensões para a classificação das epilepsias e organização das informações**

Referindo-se a síndromes, a dicotomia da relação focal e generalizada será abandonada, isto é, "epilepsias focais ou generalizadas". Estes termos

destinam-se a separar as manifestações da patologia de base que as produziu.

Cada síndrome e cada paciente podem ser caracterizados de acordo com um grande número de outras características, que são muitas vezes parte rotineira da avaliação de qualquer paciente e que são características essenciais para distinguir síndromes estabelecidas. Estes incluem a idade de início, fatores cognitivos e antecedentes e conseqüências do desenvolvimento, exames sensorial e motor, características do EEG, fatores provocativos e desencadeantes, e os padrões de ocorrência das crises com respeito ao sono.

### *Evolução natural da doença*

Entre as muitas dimensões que podem ser usadas para organizar formas de epilepsia, a evolução “natural” é destaque aqui por causa de sua importância considerável na reflexão de nossa crescente compreensão da natureza integral das epilepsias.

*Encefalopatia epiléptica.* O conceito de encefalopatia epiléptica tem crescido em aceitação e uso. Foi formalmente reconhecido no relatório de 2006 e agora está definido dentro deste documento. Encefalopatia epiléptica incorpora a noção *que a atividade epiléptica em si pode contribuir para déficit cognitivo grave e alterações comportamentais além do que poderia ser esperado a partir da patologia subjacente isolada (por exemplo, malformação cortical), e que estas podem piorar ao longo do tempo.* Estes déficits podem ser globais ou mais seletivos e podem ocorrer ao longo de um espectro de gravidade. Apesar de algumas síndromes serem muitas vezes referidas como encefalopatias epilépticas, os efeitos encefalopáticos das crises e da epilepsia podem potencialmente ocorrer em associação com qualquer forma de epilepsia.

*Outros conceitos e termos.* Os termos *catastrófico* e *benigno* não são recomendados. O primeiro tem carga emocional forte e, portanto, não é considerado termo apropriado para um diagnóstico ou categoria. O segundo desmente a crescente compreensão da relação entre as epilepsias e uma

grande variedade de distúrbios cerebrais, incluindo os cognitivos, comportamentais e psiquiátricos, bem como morte súbita e suicídio. O termo “benigno” pode ser enganoso e deixar médicos, pacientes e famílias não cientes e despreparados para enfrentar esses distúrbios associados. Dito isto, os nomes de síndromes neste momento, não foram alterados.

### **Uma organização interina (“classificação”) das epilepsias**

A partir da classificação das epilepsias de 1989, não há uma organização específica proposta para a revisão de classificação. Em vez disso, as várias formas de epilepsia (em todos os níveis de especificidade) serão organizadas de acordo com essas dimensões que são mais relevantes para uma finalidade específica. Estas podem ser comparáveis às da Classificação de 1989 (início da crise, “etiologia”, idade de início) em uma disposição hierárquica diferente dessas mesmas dimensões, uma versão mais detalhada destas, ou por dimensões completamente diferentes conforme a necessidade. Por exemplo, a Tabela 3 fornece uma lista de epilepsias da Força-Tarefa de Classificação e Terminologia (Engel, 2006) segundo o nível de especificidade e dentro dessas designações, por idade, quando significativa.

## **AGRADECIMENTOS**

Durante o mandato da Comissão de 2005-2009, contribuições foram solicitadas aos especialistas nas áreas de, genética da epilepsia, neuroimagem, terapêutica, epileptologia pediátrica e de adultos, estatística e planejamento de pesquisa. Os resultados dessas deliberações foram apresentados no *International Congress of Epilepsy*, em Budapeste, 2009. Os comentários recebidos durante a reunião foram divulgados em relatório escrito aos muitos capítulos da ILAE com um convite para respondê-lo. O relatório foi também publicado na página da internet da ILAE, mais uma vez com um convite para comentários, e os comentários foram publicados nessa página. Devemos especial gratidão para aos colegas ao redor do mundo que despenderam tempo em considerar as nossas propostas e nos expressar seus pensamentos, sugestões e críticas em todo este processo.

Agradecemos também aos nossos colegas Pawel Matykievicz, Ruth Ottman, Philippe Ryvlin, e Peter Wolf pelas sugestões em algumas de nossas reuniões. O processo

de aprovação deste relatório seguiu o descrito no Manual de Operações da Comissão da ILAE, 2009.

Confirmamos que lemos a posição da Revista sobre questões envolvidas na publicação ética e afirmamos que este relatório é consistente com essas orientações.

## **DIVULGAÇÃO**

Nenhum dos autores possui qualquer conflito de interesse a divulgar.

## **REFERÊNCIAS**

- Berg AT, Blackstone NW. (2006) Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 70:11–19.
- Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J. (2001) Glossary of ictal semiology. *Epilepsia* 42:1212–1218.
- Camfield P, Camfield C, Lortie A, Darwish H. (2003) Infantile spasms in remission may reemerge as intractable epileptic spasms. *Epilepsia* 44:1592–1595.
- Capovilla G, Berg AT, Cross JH, Moshe SL, Vigevano F, Wolf P, Avanzini G. (2009) Conceptual dichotomies in classifying epilepsies: partial versus generalized and idiopathic versus symptomatic (April 18–20, 2008, Monreale, Italy). *Epilepsia* 50:1645–1649.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. (1981) Proposal for revised clinical and electrographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 22:489–501.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. (1989) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 30:389–399.
- Engel J. (2001) A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 42:796–803.
- Engel J. (2006) Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia* 47:1558–1568.
- Fisher RS, Boas WVE, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, Engel J. (2005) Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 46:470–472.

- Freitag H, Tuxhorn I. (2005) Cognitive function in preschool children after epilepsy surgery: rationale for early intervention. *Epilepsia* 46:561–567.
- Gloor P. (1986) Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia* 27(suppl 2):S14–S26.
- Goldstein J, Slomski J. (2008) Epileptic spasms: a variety of etiologies and associated syndromes. *J Child Neurol* 23:407–414.
- Guerrini R, Moro F, Kato M, Barkovich AJ, Shiihara T, McShane MA, Hurst J, Loi M, Tohyama J, Norci V, Hayasaka K, Kang UJ, Das S, Dobyns WB. (2007) Expansion of the first PolyA tract of ARX causes infantile spasms and status dystonicus. *Neurology* 69:427–433.
- Hermann BP, Seidenberg M, Dow C, Jones J, Rutecki P, Bhattacharya A, Bell B. (2006) Cognitive prognosis in chronic temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol* 60:80–87.
- Johnsons JN, Hofman N, Haglund CM, Cascino GD, Wilde AAM, Ackerman MJ. (2009) Identification of a possible pathogenic link between congenital long QT syndrome and epilepsy. *Neurology* 72:224–231.
- Jonas R, Nguyen S, Hu B, Asarnow RF, LoPresti C, Curtiss S, de Bode S, Yudovin S, Shields WD, Vinters HV, Mathern GW. (2004) Cerebral hemispherectomy: hospital course, seizure, developmental, language, and motor outcomes. *Neurology* 62:1712–1721.
- Jonas R, Asarnow RF, LoPresti C, Yudovin S, Koh S, Wu JY, Sankar R, Shields WD, Vinters HV, Mathern GW. (2005) Surgery for symptomatic infant-onset epileptic encephalopathy with and without infantile spasms. *Neurology* 64:746–750.
- Kelly MS, Jacobs MP, Lowenstein DH. (2009) The NINDS epilepsy research benchmarks. *Epilepsia* 50:579–582.
- Lerner JT, Salamon N, Hauptman JS, Velasco TR, Hemb M, Wu JY, Sankar R, Shields WD, Engel J, Fried I, Cepeda C, Andre VM, Levine MS, Miyata H, Yong WH, Vinters HV, Mathern GW. (2009) Assessment of surgical outcomes for mild type I and severe type II cortical dysplasia: a critical review and the UCLA experience. *Epilepsia* 50:1310–1335.
- Luders HO, Burgess R, Noachtar S. (1993) Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 43:1650–1655.
- Lux AL, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, Kennedy CR, Newton RW, O'Callaghan FJ, Verity CM, Osborne JP. (2005) The United Kingdom Infantile Spasms Study (UKISS) comparing hormone treatment with vigabatrin on developmental and epilepsy outcomes to age 14 months: a multicentre randomised trial. *Lancet Neurol* 4:712–717.

- Ottman R, Barker-Cummings C, Lee JH, Ranta S. (1999) Genetics of autosomal dominant partial epilepsy with auditory features. In Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (Eds) Genetics of focal epilepsies. John Libbey & Co Ltd, London, pp. 95–102.
- Ottman R, Rosenberger L, Bagic A, Kamberakis K, Ritzl EK, Wohlschlagel AM, Shamim S, Sato S, Liew C, Gaillard WD, Wiggs E, Berl MM, Reeves-Tyer P, Baker EH, Butman JA, Theodore WH. (2008) Altered language processing in autosomal dominant partial epilepsy with auditory features. *Neurology* 71:1973–1980.
- Saitsu H, Kato M, Mizuguchi T, Hamada K, Osaka H, Tohyama J, Uruno K, Kumada S, Nishiyama K, Nishimura A, Okada I, Yoshimura Y, Hirai S, Kumada T, Hayasaka K, Fukuda A, Ogata K, Matsumoto N. (2008) De novo mutations in the gene encoding STXBP1 (MUNC18-1) cause early infantile epileptic encephalopathy. *Nat Genet* 40:782–788.
- Scheffer IE, Bhatia KP, Lopes-Cendes I, Fish DR, Marsden CD, Andermann E, Andermann F, Desbiens R, Keene D, Cendes F, Manson JI, Constantinou JEC, McIntosh A, Berkovic SF. (1995) Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy: a distinctive clinical disorder. *Brain* 118:61–73.
- Scheffer IE, Phillips HA, O'Brien CE, Saling MM, Wrennall JA, Wallace RH, Mulley JC, Berkovic SF. (1998) Familial partial epilepsy with variable foci: a new partial epilepsy syndrome with suggestion of linkage to chromosome 2. *Ann Neurol* 44:890–899.
- Scheffer IE, Turner SJ, Dibbens LM, Bayly MA, Friend K, Hodgson B, Burrows L, Shaw M, Wei C, Ullmann R, Ropers H-H, Szepetowski P, Haan E, Mazarib A, Afawi Z, Neufeld MY, Andrews PI, Wallace G, Kivity S, Lev D, Lerman-Sagie T, Derry CP, Korczyn AD, Gecz J, Mulley JC, Berkovic SF. (2008) Epilepsy and mental retardation limited to females: an under-recognized disorder. *Brain* 131:918–927.
- Stromme P, Mangelsdorf ME, Shaw MA, Lower KM, Lewis SM, Bruyere H, Lutchterath V, Gedeon AK, Wallace RH, Scheffer IE, Turner G, Partington M, Frints SG, Fryns JP, Sutherland GR, Mulley JC, Gecz J. (2002) Mutations in the human ortholog of *Aristaless* cause X-linked mental retardation and epilepsy. *Nat Genet* 30:441–445.
- Taylor I, Berkovic SF, Kivity S, Scheffer IE. (2008) Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics. *Brain* 131:2287–2294.
- Vadlamudi I, Kjeldsen MJ, Corey LA, Solaas MH, Friis ML, Pellock JM, Nakken KO, Milne RL, Scheffer IE, Harvey SA, Hopper JL, Berkovic SF. (2006) Analyzing the

etiology of benign rolandic epilepsy: a multicenter twin collaboration. *Epilepsia* 47:550–555.

- York GK, Steinberg DA. (2009) Hughlings Jackson's suggestion for the treatment of epilepsy. *Neurology* 73:1155–1158.

**Tabela 1.** Classificação de crises<sup>a</sup>

**Crises generalizadas**

Tônico-clônicas (em qualquer combinação)

Ausência

Típica

Atípica

Ausência com características especiais

Ausência mioclônica

Mioclônias palpebrais

Mioclônica

Mioclônica

Mioclônica atônica

Mioclônica tônica

Clônica

Tônica

Atônica

**Crises focais**

**Desconhecido**

Espasmos epilépticos

<sup>a</sup>Crises que não podem ser claramente diagnosticadas em uma das categorias anteriores devem ser consideradas não classificadas até que informações permitam o seu diagnóstico preciso. No entanto, esta não é considerada uma categoria de classificação.

**Tabela 2.** Descritores de crises focais de acordo com grau de comprometimento durante as crises.<sup>a</sup>

<p><b>Sem comprometimento da consciência</b></p> <p>Com componentes observáveis motores ou autonômicos.</p> <p>Esta corresponde aproximadamente ao conceito de "crise parcial simples". "Focal motora" e "autonômica" são termos que podem ser utilizados de acordo com as manifestações.</p> <p>Subjetiva envolvendo fenômenos sensoriais ou psíquicos apenas.</p> <p>Este corresponde ao conceito de aura, termo aceito no Glossário de 2001.</p> <p><b>Com comprometimento da consciência.</b></p> <p>Esta corresponde aproximadamente ao conceito de "crise parcial complexa". "Discognitivo" é um termo que tem sido proposto para este conceito (Blume et al., 2001).</p> <p><b>Evoluindo para uma crise convulsiva bilateral</b> (envolvendo componentes tônicos, clônicas, ou tônico-clônicos). Esta expressão substitui o termo "Crise secundariamente generalizada."</p>
<p><sup>a</sup>Para mais descritores que foram claramente definidos e recomendados para uso, consulte Blume et al., 2001.</p> <p><sup>b</sup>O termo "convulsivo" foi considerado termo leigo no Glossário; no entanto, notamos que ele é usado em toda a medicina em várias formas e é traduzido bem em muitas línguas. Seu uso é, portanto, aprovado.</p>

**Tabela 3.** Síndromes eletroclínicas e outras epilepsias.

**Síndromes eletroclínicas organizados por faixa etária de início<sup>a</sup>**

Período neonatal

- Epilepsia familiar neonatal benigna
- Encefalopatia mioclônica precoce
- Síndrome de Ohtahara

Lactente

- Epilepsia do lactente com crises focais migratórias
- Síndrome de West
- Epilepsia mioclônica do lactente
- Epilepsia benigna do lactente
- Epilepsia familiar benigna do lactente
- Síndrome de Dravet
- Encefalopatia mioclônica em distúrbios não progressivos

Infância

- Crises febris *plus* (pode começar no lactente)
- Síndrome de Panayiotopoulos
- Epilepsia mioclônica com crises atônicas (anteriormente astáticas)
- Epilepsia benigna com espículas centrotemporais
- Epilepsia do lobo frontal noturna autossômica dominante
- Epilepsia occipital da infância de início tardio (tipo Gastaut)
- Epilepsia com ausências mioclônicas
- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Encefalopatia epiléptica com espícula-onda contínua durante o sono lento<sup>b</sup>
- Síndrome de Landau-Kleffner
- Epilepsia ausência da infância

Adolescência - Adulto

- Epilepsia ausência juvenil
- Epilepsia mioclônica juvenil
- Epilepsia somente com crises generalizadas tônico-clônicas
- Epilepsias mioclônicas progressivas
- Epilepsia autossômica dominante com características auditivas
- Outras epilepsias familiares do lobo temporal

Correlação menos específica com a idade

- Epilepsia focal familiar com focos variáveis (da infância à idade adulta)
- Epilepsias reflexas

**Constelações distintas**

- Epilepsia do lobo temporal mesial com esclerose do hipocampo
- Síndrome de Rasmussen
- Crises gelásticas com hamartoma hipotalâmico
- Epilepsia-hemiconvulsão-hemiplegia
- Epilepsias que não se encaixam em nenhuma dessas categorias diagnósticas podem ser distinguidas primeiro com base na presença ou ausência de uma condição estrutural ou metabólica conhecidas (causa presumida) e em seguida, com base no principal modo de início da crise (generalizada versus focal)

### **Epilepsias atribuídas e organizadas por causas estrutural-metabólicas**

Malformações do desenvolvimento cortical (hemimegalencefalia, heterotopias, etc)

Síndromes neurocutâneas (complexo da esclerose tuberosa, Sturge-Weber, etc)

Tumor

Infecção

Trauma

Angioma

Insultos perinatais

Acidente vascular cerebral

Etc.

### **Epilepsias de causa desconhecida**

### **Condições com crises epiléticas que não são tradicionalmente diagnosticadas como uma forma de epilepsia por si só**

Crises neonatais benignas

Crises febris

<sup>a</sup>O arranjo de síndromes eletroclínicas não reflete etiologia.

<sup>b</sup>Conhecido também como estado de mal epilético elétrico durante o sono lento.

## **I- Comentários: Introdução**

Dentro do contexto das epilepsias e crises, a palavra "classificação" tem sido usada para se referir a pelo menos três conceitos:

1. A lista de entidades que são reconhecidas como distintas formas de epilepsia: Nada mudou nos elementos desta lista para tipos específicos de síndromes eletroclínicas, embora a lista de crises foi simplificada a partir de versões anteriores.

2. Os conceitos e a estrutura subjacente à organização e apresentação da lista: A classificação de 1989 (Comissão, 1989) foi uma organização construída sobre conceitos que não correspondem mais ou descrevem com precisão o nosso crescente conhecimento de crises e epilepsias. Conseqüentemente, a organização atual e os conceitos nos quais se baseia são abandonados ou revistos. As dimensões pelas quais nós caracterizamos crises e epilepsias devem representar classes úteis e naturais. Além disso, a ordem e organização da lista de síndromes reconhecidas não precisa ser singular, constrangida, ou rígida, mas deve ser flexível para refletir a nossa melhor compreensão da neurobiologia, características clínicas, implicações prognósticas, e quaisquer outras características relevantes para a prática clínica ou de pesquisa.

3. Os métodos e processos que determinam quais entidades são reconhecidas e aquelas características pelas quais essas entidades estão organizadas: O processo de revisão e opinião de especialistas para "admitir" uma síndrome à lista terá de ser substituído por um sistema com base numa análise objetiva e avaliação de evidências relevantes. Isto obrigará a fornecer pistas para novas síndromes potenciais e alguma orientação nas classes naturais e dimensões pelas quais uma classificação científica poderia ser construída (Berg & Blackstone, 2006). Temos a intenção de iniciar um tal processo no futuro.

Na revisão das classificações atuais, tais como elas são, e na modificação de terminologia e conceitos, o trabalho da Comissão foi auxiliado pelos procedimentos do Workshop Monreale (Capovilla et al., 2009). Apesar de termos estabelecido uma revisão simplificada de classificação para as crises, não achamos que havia uma adequada base de conhecimento atualmente para propor uma nova classificação (no sentido de organização) de epilepsias. Em vez disso, foi realizada uma revisão da terminologia e conceitos que melhor refletisse o entendimento atual dessas questões. Princípio orientador tem sido o de lutar pela clareza e simplicidade, para que os termos se refiram às qualidades individuais e não à uma mistura de diferentes conceitos e dimensões. Outro princípio orientador tem sido, na maior medida possível, não aceitar suposições e afirmações como base para a classificação e reconhecer áreas para as quais não temos boas informações para a tomada de decisões. Apresentamos novos

conceitos, mas os reconhecemos como conceitos que precisam de maior desenvolvimento e provas (por exemplo, para crises generalizadas e focais).

## **II- Comentários: Classificação e terminologia que se refere às crises:**

A Comissão aceitou a definição da ILAE de crise epiléptica (Fisher et al, 2005.): "uma ocorrência transitória de sinais e/ou sintomas devido à atividade excessiva ou síncrona neuronal anormal no cérebro". Portanto, os comentários são limitados para descrever crises epiléticas e não são projetados para auxiliar o clínico distinguindo crises epiléticas de eventos não epiléticos. Isto será tratado separadamente em um manual de diagnóstico.

Os termos "focal" e "generalizada" têm sido usados para expressar uma classificação dicotômica para crises e epilepsias. Na verdade no final do século XIX, Hughlings-Jackson escreveu que lesões focais causam crises focais e generalizadas (ver York & Steinberg, 2009). Para as crises, baseado em evidências eletroclínicas, a Comissão sentiu que ainda era de alguma utilidade pragmática manter a terminologia, embora fosse de conhecimento geral que estes termos provavelmente não representassem uma clara dicotomia.

A conceituação de crises generalizadas como originadas em, e rapidamente envolvendo, redes distribuídas bilateralmente, foi em parte, uma tentativa de abordar a natureza aparentemente generalizada de espasmos no contexto de uma lesão focal. Isso poderia representar um avanço paradigmático na reflexão sobre as manifestações versus a patologia subjacente. Houve muita discussão animada e às vezes amarga discordância sobre a melhor forma de classificar os espasmos, como generalizados ou focais, ou ambos. No final, considerável conhecimento coletivo sobre espasmos representado pelos vários membros da Comissão não foi suficiente para solucionar a tarefa de resolver este problema precisamente por causa da informação inadequada. Espasmos são, portanto, deixados em uma categoria própria.

O documento de classificação de crises de 1981 usou os termos parciais simples, parciais complexas e parciais secundariamente generalizadas (Comissão, 1981). Essa terminologia foi imprecisa e os termos "simples" e "complexa" foram muitas vezes mal utilizados ou incompreendidos. Além disso, a distinção com base na perda da consciência ou contato, embora de grande importância pragmática social (por exemplo, condução de veículos), foi impossível definir com precisão (Gloor, 1986). O termo "secundariamente" generalizada é mal compreendido e utilizado de forma inconsistente. Atualmente, temos informações inadequadas para criar uma *classificação científica* dentro de crises focais. Em vez disso, recomendamos que crise focal seja descrita de acordo com características que são as mais úteis para determinado propósito específico. Por exemplo, em muitas circunstâncias, como no diagnóstico diferencial de eventos epiléticos e não epiléticos ou na avaliação pré-cirúrgica, é frequentemente útil descrever características elementares das crises e sua sequência de ocorrência (Luders et al., 1993). Outros podem desejar reconhecer termos que descrevam o grau de deficiência causada pela crises. Nós

incentivamos os interessados a consultar o Glossário de Semiologia Ictal (Blume *et al.*, 2001) para a definição dos termos descritivos.

### **III- Comentários: Terminologia e conceitos para a causa subjacente:**

Os termos idiopática, sintomática, e criptogênica assumiram uma variedade de significados e conotações repletos de presunções que, às vezes, cobinam os conceitos múltiplos em uma única palavra. Isso resultou em contradição considerável e confusão. O termo idiopática foi definido no documento de 1989: "Não há causa subjacente que não seja a possível predisposição hereditária. Epilepsias idiopáticas são definidas como relacionadas com a idade de início, características clínicas e eletrográficas, e etiologia presumidamente genética". Temos agora um estado mínimo de limiar para presumir se uma forma de epilepsia tem de fato uma base genética. Afirmações não documentadas não são aceitas. Exemplos de síndromes epiléticas que seriam classificadas como epilepsias genéticas incluem epilepsia ausência da infância, epilepsia do lobo frontal noturna autossômica dominante e síndrome de Dravet. Note-se que na classificação de 1989, síndrome de Dravet não foi classificada como epilepsia idiopática e que agora é considerada uma epilepsia genética.

O termo "idiopática" também foi utilizado para transmitir a idéia de uma forma altamente farmacoresponsiva de epilepsia. Muitas, embora não todas, das epilepsias tradicionalmente "idiopáticas" tem também remissão espontânea durante um intervalo de idade previsível (uma qualidade ou dimensão separada) e foram geralmente consideradas que não são acompanhadas por outras conseqüências ou deficiências, e embora este não seja claramente o caso, como uma variedade de alterações cognitivas e comportamentais sutis são vistas em associação com estas epilepsias.

A nova terminologia e conceitos exigem que o conceito de causa contenha apenas uma dimensão e não seja usada para outros fins. Causa não é mais equiparada com prognóstico, e a implicação de que "idiopática" confira a qualidade de "benigna" é intencionalmente descartada. É possível que o defeito genético possa ter outros efeitos adicionais além das crises, mas, o melhor que podemos dizer, esses outros efeitos não se interpõem entre o efeito genético e as crises.

O termo "sintomática" é um truísmo; todas epilepsias são sintomáticas de algo. É muitas vezes substituído pelo conceito de mau prognóstico. Os termos "estrutural e metabólica" destinam-se a destacar que existe um distúrbio separado e a relação com a epilepsia não é tão direta. O agrupamento de distúrbios estruturais e metabólicos em conjunto é apenas para distinguir este conceito daquele do genético (isto é, genético versus todos os restantes). Dependendo dos propósitos, será necessário subdividir mais estas causas heterogêneas começando com grupos separados para razões estrutural e metabólica. Dentro de cada dessas subdivisões, outras categorias serão elaboradas (por exemplo, para malformações, gliomas e distúrbios mitocondriais). Outras Comissões da

ILAE e outros grupos ao redor do mundo estão enfrentando essas questões.

"Criptogênica" foi definida em 1989 como "supostamente sintomática" aparentemente significando "lesional". É, no entanto, a partir destas epilepsias "criptogênicas" que síndromes genéticas eletroclínicas como epilepsia do lobo frontal noturna autossômica dominante (ADNFLE) e epilepsia autossômica dominante com características auditivas (ADEAF) foram descobertas (Scheffer et al, 1995; Ottman et al, 1999). Em substituir o termo "criptogênica" por "desconhecido", a Comissão descartada a noção de que um palpite clínico deva ser a base de uma classificação científica.

Exemplos de síndromes que seriam classificados como "de causa desconhecida" incluem epilepsia do lactente com crises focais migratórias e epilepsia mioclônica do lactente [anteriormente epilepsia mioclônica benigna do lactente, (Engel, 2006)]. Atualmente, pode ser razoável incluir também algumas das síndromes eletroclínicas tradicionalmente classificadas anteriormente como "Idiopáticas" na categoria de desconhecidas. Estas incluem a epilepsia benigna rolândica (Vadlamudi et al., 2006), síndrome de Panayiotopoulos e epilepsia occipital benigna do tipo Gastaut (Taylor et al., 2008). É provável que fatores genéticos estejam envolvidos nestas síndromes. *Evidências* atuais (por exemplo, a concordância baixa ou ausente em irmãos) não sugerem que os fatores genéticos são fundamentais. Esta questão vai ser revista, se evidências de alta qualidade apoiando a hipótese de uma contribuição genética surgirem.

A medida que novas contribuições genéticas para a epilepsia sejam reconhecidas, pode muitas vezes ser difícil saber qual a melhor forma de caracterizá-las com respeito às distinções anteriores. Por exemplo, *ARX*, um gene homeobox, está associado a heterogeneidade fenotípica incluindo síndrome de West e lisencefalia (Stromme et al., 2002). *STXBP1* codifica uma proteína envolvida na liberação das vesículas sinápticas e está associada com a síndrome de Ohtahara (Saito et al., 2008). Ambas as síndromes envolvem formas graves de encefalopatia epiléptica. No primeiro caso, pode-se considerar a mutação *ARX* na categoria estrutural/metabólica. No caso de *STXBP1*, por causa da função do produto de proteína, pode-se associar este ao conceito de epilepsia genética. Nenhuma determinação foi feita em ambos os casos neste momento. Em vez disso, o papel do erro genético específico deve ser reconhecido, mas não é necessário classificar a causa do distúrbio a não ser que haja uma base adequada para fazê-lo. Defendemos um enfoque sobre mecanismos. Este foco deve em última análise revelar as classes naturais. A designação excessivamente simplista de "genética" versus "estrutural/metabólica" será então substituída por uma caracterização mais precisa da causa subjacente.

#### **IV- Comentários: Restabelecer o conceito de "síndrome eletroclínica" reconhecendo a precisão ou imprecisão do diagnóstico.**

*Síndromes eletroclínicas:* O relatório de 1989 usou os termos "síndromes" e "epilepsias" quase alternadamente. O resultado foi que o termo "síndrome" ganhou um sentido *lato* e muito impreciso a ponto em que as entidades muito específicas e altamente reconhecíveis (como epilepsia ausência da infância) e pouco diferenciadas e epilepsias não bem descritas (como a epilepsia criptogênica do lobo parietal) tendiam a ser tratados como se representassem o mesmo nível de precisão diagnóstica. O resultado foi um verniz de equivalência concedido a todas as entidades identificadas no referido documento.

Uma síndrome eletroclínica, no entanto, é um complexo de características clínicas, sinais e sintomas que, juntos, definem um distúrbio clínico distinto e reconhecível. Estes muitas vezes se tornam o foco de ensaios clínicos de tratamento, bem como investigações de fatores genéticos, neuropsicológicos, de neuroimagem (por exemplo, Scheffer et al, 1998, 2008; Guerrini et al, 2007; Ottman et al, 2008). Estas são distúrbios distintos identificados com base em uma idade típica de início, características específicas do EEG, tipos de crises, e muitas vezes outras características que, quando tomados em conjunto, permitem um diagnóstico específico. O diagnóstico, por sua vez, muitas vezes tem implicações para o tratamento, manejo e prognóstico. Não seria apropriado referir-se a, por exemplo, epilepsia com foco no lobo frontal não especificado como uma "síndrome". As síndromes eletroclínicas atualmente reconhecidas são apresentadas na primeira parte da Tabela 3 organizadas pela idade típica de início, pois esta é uma das mais distintas dimensões clinicamente importantes para a organização dessas entidades, mas este é apenas um exemplo de uma forma de organizá-las.

*Constelações:* Se estas entidades devem ser consideradas síndromes ou epilepsias não sindrômicas foi objeto de considerável discordância. Em última análise, estas condições podem e devem ser reconhecidas com base em suas características clínicas. O que eles são chamados como um grupo em nada diminui a sua importância clínica.

*Epilepsias associadas a condições estruturais ou metabólicas:* Anteriormente, muitas destas epilepsias foram agrupadas juntas como "epilepsias focais sintomáticas" e distinguidas com base na localização. Recomendamos que menos ênfase seja dada à localização e mais para a causa subjacente, estrutural ou metabólica. Termos como "epilepsia sintomática do lobo temporal" são substituídos por expressões mais longas, porém mais precisas, tais como "epilepsia com crises focais secundárias à displasia cortical no lobo temporal". Localização não é, com a base atual de conhecimento, o fator primário de importância para a compreensão da causa e prognóstico destas epilepsias. Organizações ainda podem considerar tipo da lesão, de idade de início, localização, tipo de

crise, padrões específicos de EEG ictal e interictal, ou outros fatores.

*Epilepsias de causa desconhecida:* Estas epilepsias são responsáveis por um terço ou mais de todas as epilepsias, são as mais mal entendidas, e representam talvez a área mais fértil para pesquisas futuras em imagem e genética. Tal pesquisa para ser viável, no entanto, exigirá que a simples caracterização por localização do foco interictal (por exemplo, epilepsia criptogênica do lobo parietal) seja substituída por uma caracterização detalhada de todas as características relevantes (ver seção seguinte). Entre estas epilepsias pouco diferenciadas é provável que existam síndromes eletroclínicas genéticas adicionais (como ADNFLE e ADEAF); no entanto, elas não podem ser reconhecidas até que sejam devidamente caracterizadas. Esta abordagem deve também facilitar identificação dos determinantes não genéticos da epilepsia.

---

## **V- Comentários: Outras dimensões para a classificação de epilepsias e organização de informações.**

A comissão decidiu descartar os termos generalizada e focal para se modificar as epilepsias. Espasmos "generalizados" originados em uma lesão focal como ocorre na síndrome de West e crises focais decorrentes de um distúrbio genético difuso como ocorre na síndrome de Dravet foram alguns dos exemplos de como e porque esses termos não adequadamente refletem os processos subjacentes à epilepsia.

Além das tradicionais dimensões e características, cada síndrome e cada paciente podem ser caracterizados de acordo com um grande número de outras características, que são muitas vezes peças de rotina de avaliação de qualquer paciente e são características essenciais na distinção entre síndromes estabelecidas. Estas incluem os antecedentes e conseqüências cognitivas e do desenvolvimento, exames sensorial e motor, características do EEG, fatores provocativos ou desencadeantes e padrões de ocorrência das crises em relação ao sono. Há também um agrupamento tradicional importante de síndromes que pode ser conveniente manter, o termo "epilepsias generalizadas idiopáticas"; no entanto, recomendamos que sejam chamadas de "epilepsias generalizadas genéticas".

**Evolução natural:** Encefalopatia Epiléptica. O termo "encefalopatia epiléptica" pode ser usado para caracterizar síndromes e também ser aplicado a indivíduos. *Como um domínio para agrupamento e descrição de síndromes*, uma encefalopatia epiléptica é uma síndrome eletroclínica associada a uma alta probabilidade das características encefalopáticas se apresentarem ou piorarem após o início da epilepsia. Separadamente, mas importante notar, como um grupo, elas tendem a ser farmacoresistentes, mas esta é uma outra qualidade ou dimensão. Inclusão de uma síndrome específica no domínio da "encefalopatia epiléptica" não implica que todos os indivíduos com esses distúrbios terão encefalopatia; no entanto, o risco é muitas vezes bastante elevado. *Diagnosticar um indivíduo como tendo uma evolução com encefalopatia* exige a demonstração da incapacidade de se desenvolver como esperado em relação aos pares da mesma idade ou a regredir em suas habilidades. Note que não é necessário para que um indivíduo tenha uma síndrome identificada como sendo uma das "encefalopatias epilépticas" (por exemplo, West, Dravet), a fim de ter uma encefalopatia, é claro. Encefalopatia epiléptica pode apresentar ao longo de um *continuum* de gravidade e pode ocorrer em qualquer idade. O fenômeno é mais comum e grave no lactente e primeira infância, onde comprometimento cognitivo global e profundo pode ocorrer. Adultos, porém, também podem sofrer perdas cognitivas ao longo do tempo a partir de crises não controladas (Hermann et al., 2006). Se estes envolvem mecanismos semelhantes ou diferentes, como aqueles no início do desenvolvimento continua a ser avaliado, mas o fenômeno deve ser reconhecido.

Inerente ao conceito de encefalopatia epiléptica é a noção de que a supressão da atividade epiléptica pode melhorar a cognição e o comportamento. Intervenção precoce eficaz pode de fato melhorar em alguns casos o controle das crises e os resultados de desenvolvimento (Jonas et al, 2004;. Freitag & Tuxhorn, 2005; Jonas et al, 2005;. Lux et al, 2005).

"Encefalopatia epiléptica" deve ser visto como um conceito e uma descrição do que é observado clinicamente com o reconhecimento de que, estamos nos aproximando rapidamente de uma compreensão mais clara dos efeitos da epilepsia sobre as funções cerebrais e o potencial impacto deletério duradouro no cérebro em desenvolvimento. Devemos, no entanto, reconhecer que a origem de uma aparente encefalopatia geralmente é desconhecida. Pode ser o produto da causa subjacente, o resultado do processo epiléptico, ou uma combinação de ambos.

*O argumento contra o termo, "Benigno":* Um dos novos marcos do *National Institutes of Health* para a pesquisa da epilepsia é entender as várias comorbidades da epilepsia, incluindo distúrbios cognitivos, comportamentais e psiquiátricos, assim como de mortalidade (Kelly et al., 2009). Existem esforços internacionais em curso para entender os mecanismos de morte súbita e para educar os pacientes e famílias do risco e como este pode ser atenuado. Cada vez mais, ciência básica e estudos clínicos estão esclarecendo os mecanismos compartilhados entre epilepsia e esses vários outros distúrbios.

*Auto-limitada:* Os termos "idiopático" e "benigno" capturam características importantes de relevância clínica. Recomendamos que, em vez de designar um grupo de síndromes como "benigno", reconheçamos as diferentes qualidades que compõem o conceito de benigno, aplicando-as especificamente e de forma consistente para formas individuais de epilepsia. Uma dessas características é a remissão espontânea previsível. Em vez de benigno, recomendamos o termo descritivo "auto-limitada" para significar ter alta probabilidade de remissão espontânea em uma idade previsível. Se um termo melhor for concebido, este pode ser considerado no futuro.

*Farmacoresponsivo:* Em síndromes designadas como idiopáticas, a maioria dos casos tendem a ser farmacoresponsivos. Diagnóstico de uma dessas síndromes permite, dentro de uma razoável certeza, a previsão de que as crises estarão rapidamente sob controle com medicação apropriada. Até o momento, não temos previsão perfeita, por isso alguns pacientes diagnosticados com uma determinada síndrome podem não ser farmacoresponsivos; no entanto, o prognóstico clínico nunca foi uma ciência exata. Denominar essas síndromes como farmacoresponsivas pode ser mais significativo para os clínicos e fornecer orientação antecipatória para famílias de melhor forma do que o termo "idiopática", que requer explicação.

De nota, a inclusão de características que são descritivas da evolução natural de uma forma de epilepsia não é, estritamente falando, baseado em classes naturais, mas sim em observações repetidas e impressões. *Elas são incluídas para finalidades pragmáticas.*

**Idade de início:** Para agrupamento de síndromes ou indivíduos, as categorias de idade de início são recomendadas como de uso padrão: recém-nascido (<44 semanas de idade gestacional), lactente (<1 ano), criança (1-12 anos), adolescentes (12-18 anos) e adultos (>18 anos). Para alguns propósitos, pode ser útil para distinguir uma categoria para idosos (>60 ou >65). As faixas etárias são aproximadas e feitas para serem usadas apenas por conveniência em descrever formas de epilepsia já caracterizadas. Para pacientes individuais, a idade exata de início ou a melhor aproximação devem ser usadas, e maior precisão para as síndromes eletroclínicas é encorajada, quando possível.

**Outras características:** Muitas outras dimensões e características, em última análise poderão ser utilizadas para descrever, classificar e agrupar as diferentes formas de epilepsias e poderão vir a ser mais úteis para organizar as epilepsias do que as utilizadas na Classificação de 1989. Podemos classificar em última análise por causa específica, por exemplo, canalopatias de íons e por genes de canal íon-específico, como está sendo feito com síndrome de QT prolongado (Johnsons et al., 2009). Alternativamente, pode-se organizar um subgrupo de epilepsias por idade de início e associação com tipos *específicos* de malformações corticais (Lerner et al., 2009). Outras dimensões incluiriam, mas não estão limitadas a aspectos detalhados de EEG ictal e interictal, achados de neuroimagem estrutural, exame neurológico, e o status cognitivo e psiquiátrico.

Uma síndrome é caracterizada com relação a vários fatores. Saber o diagnóstico síndrômico de um determinado paciente proporciona informações chave sobre a epilepsia daquele indivíduo, por exemplo, a idade provável de início, padrões de EEG, respostas prováveis a medicamentos, e estado cognitivo e de desenvolvimento. Podemos organizar nossas informações sobre essas síndromes ao longo de muitas dimensões, quais são caracterizadas. Os benefícios desta abordagem para o desenvolvimento de um manual de diagnóstico são consideráveis.

Para epilepsias que não se enquadram em síndromes eletroclínicas claras e que estão associadas a causas estrutural-metabólicas, a abordagem primária mais natural e racional para organizá-las parece ser por causa subjacente específica ou lesão. Para epilepsias de causa desconhecida e predominantemente caracterizada por início de crise, não há nenhuma classe natural que validamente as divide em grupos mais homogêneos. A abordagem revista e recomendada explicitamente reconhece isso. Forçando essas epilepsias parcialmente ou mal caracterizadas em um sistema de classificação para o qual elas ainda não estão prontas sugere um maior conhecimento do que realmente temos

atualmente e impede o progresso. Esforço muito maior deve ser investido na caracterização individual de cada paciente o suficiente para facilitar a pesquisa objetiva em identificar entidades não reconhecidas previamente. Esta informação pode então ser usada como base para análise objetiva para identificar novas "síndromes" potenciais (Berg & Blackstone, 2006). Ele também irá facilitar muito o uso do manual de diagnóstico planejado, que proporcionará um guia com definições e exemplos específicos que irão incentivar os clínicos a fazer observações necessárias, precisas em todos os pacientes, a fim de fazer ou excluir diagnósticos específicos.

---

## **VI- Comentários: Classificação no futuro:**

As "classificações" anteriores de crises e epilepsias foram muitas vezes tratadas como doutrina rígida. A classificação da epilepsia foi dominada pela opinião e afirmações de especialistas. Avanços em todas as áreas de investigação (epidemiologia, eletrofisiologia, de imagem, neurobiologia, do desenvolvimento, genômica, neurociência computacional, e neuroquímica) deixaram claro que tal abordagem simples e muitas vezes autocrática não faz justiça à complexidade dos processos subjacentes fisiológicos e do desenvolvimento. Portanto, qualquer classificação apresentada por esta Comissão deve ser vista como um guia para resumir nossa compreensão atual sobre crises e epilepsias de uma forma útil, que seja sensível às necessidades a que está proposta e suficientemente flexível para incorporar novas informações à medida que se desenvolvem.

Infelizmente, essa ainda é uma área onde antigas crenças e ignorância, muitas vezes entram em conflito com a razão e a evidência. Por exemplo, um comentário excessivamente melodramático publicado na página da internet afirmou que a rejeição da Comissão do termo "benigna" para caracterizar a epilepsia era "*... uma pedra de morte para todos nós, que fizemos campanha há anos que em evidência, um número significativo de pacientes e, principalmente, crianças têm algumas formas de epilepsia ... que são inteiramente benignas com pouco ou sem consequências prejudiciais como documentado com estudos prospectivos de longo prazo nos últimos 50 anos (...). As principais consequências... são psicossociais resultantes de compará-las com epilepsia*". Tais afirmações emocionais ignoram ativamente os últimos vários anos de pesquisa muito produtiva nas neurociências e representam o tipo de argumento que já não é mais aceitável.

No futuro, a Classificação das Epilepsias será essencialmente um banco de dados. As características discutidas anteriormente e outras peças essenciais de informação serão a base para um manual de diagnóstico. Nesse ínterim, encorajamos as pessoas a conceituar uma futura classificação como um catálogo multidimensional flexível de características para organização de informações sobre as diferentes epilepsias (ou crises), conforme apropriado, para fins de desenvolvimento de drogas, pesquisa básica e clínica, e de naturalmente, da prática clínica.

---