

Classificação Operacional dos Tipos de Crises Epilépticas pela International League Against Epilepsy: documento da posição da Comissão da ILAE de Classificação e Terminologia

Robert S. Fisher, J. Helen Cross, Jacqueline A. French, Norimichi Higurashi, Edouard Hirsch, Floor E. Jansen, Lieven Lagae, Solomon L. Moshé, Jukka Peltola, Eliane Roulet Perez, Ingrid E. Sheffer e Sameer M. Zuberi

Nota: No presente texto, procuramos traduzir a nova nomenclatura da International League Against Epilepsy (ILAE) para a língua portuguesa, o que possibilitará seu uso de forma padronizada no Brasil. Entendemos que qualquer tradução apresenta dificuldades e limitações inerentes à versão da língua original para uma outra língua. Alguns termos definidos pela ILAE são de difícil tradução para o português e seu sentido pode não ser exatamente o mesmo. O uso da terminologia aqui sugerida em quaisquer publicações deve citar o artigo original publicado pela ILAE na revista *Epilepsia*. A referência para o artigo original segue abaixo:

Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Zuberi SM. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Mar 8 (ainda on line).

Elza Márcia Yacubian, Lécio Figueira Pinto, Márcia Morita e Mirian Fabíola SG
Mendes

pela Comissão de Consenso da Liga Brasileira de Epilepsia.

SUMÁRIO

A ILAE apresenta uma classificação operacional revisada dos tipos de crises epiléticas. O objetivo de tal revisão é reconhecer que alguns tipos de crises epiléticas podem apresentar início tanto focal quanto generalizado, permitir a classificação mesmo quando o início não foi observado, incluir alguns tipos de crises epiléticas não contempladas na classificação anterior e adotar termos mais claros. Como o conhecimento atual é insuficiente para formar uma classificação com bases científicas, a Classificação de 2017 é operacional (prática) e baseada na Classificação de 1981, estendida em 2010. Alterações incluem o seguinte: (1)

“Parciais” tornam-se focais; (2) percepção foi usada como classificador das crises focais; (3) Os termos discognitivo, parcial simples, parcial complexa, psíquica e secundariamente generalizadas foram eliminados; (4) novos tipos de crises focais incluem automatismos, parada comportamental, hipercinéticas, autonômicas, cognitivas e emocionais; (5) Crises atônicas, clônicas, espasmos epiléticos, mioclônicas e tônicas podem ser de tanto de início focal quanto generalizado; (6) O termo crises focais evoluindo para tônico-clônica bilateral substitui crise secundariamente generalizada; (7) novos tipos de crise generalizada são ausência com mioclonias palpebrais, ausência mioclônica, mioclono-atônica, mioclono-tônico-clônica; e (8) crises de início desconhecido podem ter características que ainda assim permitem ser classificadas. A nova classificação não representa uma mudança fundamental, mas promove maior flexibilidade e transparência na nomeação dos tipos de crises.

Palavras-chave: classificação, crises epiléticas, focais, generalizadas, epilepsia (taxonomia)

Pontos chave

- A ILAE construiu uma classificação revisada dos tipos de crises. A classificação é operacional e não baseada em mecanismos fundamentais.
- Razões para revisão incluem clareza na nomenclatura, possibilidade de classificar alguns tipos de crises tanto como focal ou generalizada e ainda, classificar quando o início é desconhecido.
- Crises são divididas em crises de início focal, generalizado, desconhecido, com subcategorias de crises motoras, não motoras, com ou sem comprometimento da percepção para as crises de início focal.

INTRODUÇÃO

A ILAE, através da Comissão de Classificação e Terminologia, desenvolveu uma classificação operacional de crises epiléticas e epilepsia. Seguindo a reorganização proposta em 2010^{1,2}, foram discutidos maiores esclarecimentos e solicitados comentários da comunidade. Uma área que exigiu maior elucidação foi a organização dos tipos de crises epiléticas. Uma Força Tarefa de Classificação dos Tipos de Crises Epiléticas foi estabelecida em 2015 para preparar recomendações

de classificação dos tipos de crises epilépticas, que foram resumidas nesse documento. Um documento anexo guia o uso dessa classificação.

Descrições dos tipos de crises epilépticas remontam a pelo menos a época de Hipócrates. Gastaut^{3,4} propôs uma classificação moderna em 1964. Várias estruturas básicas para a classificação das crises epilépticas podem ser consideradas. Manifestações de algumas crises epilépticas são idade-específicas e dependem da maturação cerebral. Classificações prévias foram baseadas na anatomia, e listaram crises temporais, frontais, parietais, occipitais, diencefálicas ou do tronco encefálico. Pesquisas modernas mudaram nossa visão dos mecanismos fisiopatológicos envolvidos e tem mostrado que a epilepsia é uma doença de redes neurais e não somente um sintoma de anormalidades cerebrais localizadas⁵. Dentro de uma perspectiva de redes, as crises epilépticas podem originar-se de redes neocorticais, tálamo-corticais, límbicas ou do tronco encefálico. Apesar de nossa compreensão das redes neurais envolvidas nas crises epilépticas estar evoluindo rapidamente⁶, não é ainda suficiente para servir de base para sua classificação. Em 1981 uma Comissão da ILAE, liderada por Dreifuss e Penry⁷ avaliou centenas de registros de vídeo-EEG para desenvolver recomendações que dividiram as crises epilépticas entre as de início parcial e generalizado, crises parciais simples e complexas e vários tipos específicos de crises generalizadas. Essa classificação ainda é amplamente utilizada nos dias de hoje, com revisões na terminologia e classificação das crises e epilepsia pela ILAE^{2; 8-14} e com sugestões, modificações e críticas por outros¹⁵⁻²⁴. Nós optamos por não desenvolver uma classificação baseada somente na observação do comportamento – mas uma que refletisse a prática clínica; assim, a classificação de 2017 é interpretativa, permitindo o uso de informações adicionais para classificar os tipos de crises epilépticas.

A intenção dos trabalhos nas reclassificações de 2001¹² e 2006¹³ foi identificar entidades diagnósticas únicas com implicações etiológicas, terapêuticas e prognósticas para que, quando um diagnóstico sindrômico não pudesse ser feito, então o prognóstico e o tratamento poderiam se basear no tipo de crise. Tal classificação permitiria agrupamentos de coortes de pacientes razoavelmente homogêneos para descoberta de etiologias, incluindo fatores genéticos, pesquisa de mecanismos fundamentais, circuitos envolvidos e testes clínicos. A Força Tarefa da ILAE de Classificação dos Tipos de Crises Epilépticas (agora chamada de “Força Tarefa”) escolheu utilizar a frase “Classificação Operacional”) porque é impossível neste momento basear uma classificação totalmente nos conhecimentos científicos da epilepsia. Na ausência de uma classificação totalmente científica, a Força Tarefa

escolheu utilizar a organização básica iniciada em 1981 e subsequentemente modificada ^{1,2}, como ponto de partida para a classificação revisada operacional.

MÉTODOS

O que é um tipo de crise?

Uma crise epiléptica é definida como “a ocorrência transitória de sinais e/ou sintomas secundários a atividade neuronal cerebral anormal excessiva ou síncrona” ²⁵. A primeira tarefa do clínico é determinar se um evento tem as características de uma crise epiléptica e não de um dos muitos imitadores de crises ²⁶. O próximo passo é a classificação do tipo de crise.

A Força Tarefa operacionalmente define o tipo de crise epiléptica como um agrupamento útil de características de crises, com o propósito de comunicação no cuidado clínico, ensino e pesquisa. A menção de um tipo de crise epiléptica deveria ser imediatamente associada a uma entidade específica, embora às vezes com subcategorias e variações sobre o tema. Escolhas devem ser feitas pelas partes interessadas para destacar o agrupamento de características de crises que será útil para propósitos específicos. Essas partes interessadas incluem pacientes, familiares, médicos, pesquisadores, epidemiologistas, educadores médicos, seguradoras, agências de regulação, grupos de defesa de pacientes e jornalistas da área médica. Agrupamentos operacionais (práticos) podem ser derivados de grupos com interesses específicos. Um farmacologista, por exemplo, pode escolher agrupar as crises pela eficácia das medicações. Um pesquisador fazendo um estudo clínico pode considerar crises como incapacitantes ou não-incapacitantes. Um cirurgião pode agrupar pela anatomia para predizer a elegibilidade para cirurgia e o provável sucesso do tratamento cirúrgico. Um clínico trabalhando na terapia intensiva com pacientes predominantemente inconscientes pode agrupar crises em parte pelo padrão eletrográfico²⁷. O principal objetivo dessa classificação é fornecer uma estrutura de comunicação para uso clínico. Tipos de crises epilépticas são relevantes para a prática clínica em humanos; por outro lado sabe-se que tipos de crises em outras espécies, experimentais ou naturais, podem não ser reproduzidas na classificação proposta. Um objetivo foi tornar a classificação compreensível para pacientes e familiares e amplamente aplicável a todas as idades, inclusive neonatos. A Comissão da ILAE de Classificação e Terminologia reconhece que crises epilépticas no neonato podem ter manifestações motoras, assim como pouca ou nenhuma manifestação comportamental. Uma Força Tarefa separada de Crises Neonatais está trabalhando para o desenvolvimento de uma classificação de crises neonatais. A classificação de crises epilépticas de 2017 não é uma classificação de

padrões eletroencefalográficos ictais ou subclínicos. O princípio que guia a Força Tarefa dos Tipos de Crises Epilépticas é uma citação de Albert Einstein: “Torre as coisas o mais simples possível, mas não seja simplista”.

MOTIVAÇÃO PARA MUDANÇA

Adaptação a uma nova terminologia pode ser trabalhosa e necessitar ser motivada por uma razão para a mudança. A Classificação dos tipos de crises epilépticas é importante por várias razões. Primeiro, a classificação torna-se um instrumento prático de comunicação mundial entre médicos que cuidam de pacientes com epilepsia. Segundo, a classificação permite agrupar pacientes para tratamento. Algumas agências regulatórias aprovam fármacos ou dispositivos indicados para tipos específicos de crise epiléptica. Uma nova classificação poderia elegantemente direcionar as indicações de fármacos ou uso de dispositivos existentes. Terceiro, agrupar tipos de crises pode levar a uma associação útil entre síndromes específicas ou etiologias, por exemplo, ao percebermos a associação entre crises gelásticas e hamartomas hipotalâmicos ou espasmos epilépticos e esclerose tuberosa. Quarto, a classificação permite que pesquisadores direcionem mais seus estudos nos mecanismos de diferentes tipos de crises epilépticas. Quinto, a classificação proporciona palavras aos pacientes para descrever sua doença. Motivações para revisar a Classificação de Crises de 1981 estão listadas abaixo.

1. Alguns tipos de crises epilépticas, por exemplo, crise tônicas ou espasmos epilépticos, podem ter início focal ou generalizado.
2. Falta de conhecimento sobre o início tornava uma crise inclassificável e difícil de discutir no sistema de 1981.
3. Descrições retrospectivas de crises epilépticas frequentemente não especificam o nível de consciência e o comprometimento da percepção, os quais, apesar de central em muitas crises, é um conceito complicado.
4. Alguns termos de uso corrente não têm níveis suficientes de aceitação ou entendimento público, como “psíquica”, “parcial”, “parcial simples”, “parcial complexa” e “discognitiva”.
5. Alguns tipos importantes de crises não foram incluídos.

RESULTADOS

CLASSIFICAÇÃO DOS TIPOS DE CRISES EPILEPTICAS

A figura 1 retrata a classificação básica das crises epiléticas e a figura 2 a classificação expandida. As duas representam a mesma classificação, com a supressão das subcategorias para formar a versão básica. O uso de uma ou outra depende do nível de detalhes desejado. Variações sobre o tema de crises epiléticas individuais podem ser acrescentadas para tipos de crises focais de acordo com o grau de percepção.



Figura 1. Classificação operacional básica da ILAE 2017 para os tipos de crises epiléticas. ¹ Definições, outros tipos de crises e descritores estão listados no artigo e no glossário de termos que acompanha este artigo. ² Por informação inadequada ou impossibilidade de inserir nas outras categorias.

ESTRUTURA DA CLASSIFICAÇÃO

Classificação dos Tipos de Crises da ILAE 2017 ¹



Figura 2. Classificação operacional expandida da ILAE 2017 para os tipos de crises epilépticas. Os esclarecimentos seguintes devem guiar a escolha do tipo de crise. Para crises focais, a especificação do nível de percepção é opcional. Percepção mantida significa que a pessoa está ciente de si e do meio ambiente durante a crise, mesmo se estiver imóvel. Uma crise focal perceptiva corresponde ao termo anterior crise parcial simples. Uma crise focal disperceptiva ou com comprometimento da percepção corresponde ao termo anterior crise parcial complexa, e o comprometimento da percepção em qualquer parte da crise obriga a utilização da denominação crise focal disperceptiva. Abaixo, há a opção de ulteriormente classificar as crises focais perceptivas e disperceptivas em sintomas motores e não motores, refletindo o primeiro sinal ou sintoma da crise. Crises devem ser classificadas pela característica proeminente mais precoce, exceto em crises focais com parada comportamental a qual deve ser a característica dominante durante toda a crise. O nome crise focal também pode omitir a menção à percepção quando esta percepção não é aplicável ou é desconhecida e então deve-se diretamente classificar a crise pelas características motoras ou não motoras. Em crises atônicas e espasmos epilépticos usualmente não se especifica a percepção. Crises cognitivas implicam em comprometimento da linguagem ou outros domínios cognitivos ou em características positivas tais como déjà vu, alucinações, ilusões ou distorções da percepção. Crises emocionais envolvem ansiedade, medo, alegria, outras emoções, ou aparecimento de afeto sem emoções subjetivas. Uma ausência é atípica por apresentar início e término gradativos ou alterações no tônus corporal acompanhados de complexos de onda aguda-onda lenta no EEG. Uma crise pode ser não classificada por informação inadequada ou incapacidade de colocá-la em outras categorias. ¹ Definições, outros tipos de crises e descritores são listados no artigo e glossário de termos que acompanha este artigo. ² Grau de percepção usualmente não é especificado. ³ Por informação inadequada ou incapacidade de inserção em outras categorias. Em vermelho estão representadas categorias novas de crises. (modificado do texto original)

O esquema da classificação é colunar, mas não hierárquico (significando que níveis podem ser ignorados), portanto as setas foram intencionalmente omitidas. A classificação de crises epilépticas começa com a determinação se as manifestações iniciais das crises são focais ou generalizadas. O início pode ser não observado ou ser obscuro; nesses casos a crise epiléptica é de início desconhecido. As palavras

“focal” e “generalizado” no início do nome da crise significam crise de início focal ou generalizado.

Para crises focais, o grau de percepção opcionalmente pode ser incluído no tipo de crise. Percepção é apenas uma característica potencialmente importante da crise, mas a percepção tem importância prática suficiente para justificar seu uso como classificador de crise. Percepção preservada significa que a pessoa está consciente de si e do ambiente durante uma crise, mesmo que imóvel. Uma crise focal perceptiva (com ou sem outros classificadores subsequentes), corresponde ao prévio termo “crise parcial simples”. Uma crise com percepção comprometida (com ou sem outros classificadores) corresponde ao termo prévio “crise parcial complexa”. Percepção comprometida durante qualquer parte da crise torna a crise focal disperceptiva. Além disso, crises focais também são subagrupadas naquelas com sintomas e sinais motores e não motores no início da crise. Se ambos, sinais motores e não motores, estão presentes no início da crise, os sinais motores irão geralmente dominar, a menos que sintomas e sinais não motores (em geral sensoriais) sejam proeminentes.

Crises focais perceptivas ou disperceptivas opcionalmente podem ser também caracterizadas por um dos sintomas listados de início motor ou não motor, refletindo o primeiro sinal ou sintoma mais proeminente da crise epiléptica, por exemplo, crise focal disperceptiva com automatismos. Crises epiléticas devem ser classificadas pela característica de início motor ou não motor proeminente mais precoce, exceto na crise focal com parada comportamental na qual a interrupção de atividade é a característica dominante durante toda a crise, e qualquer comprometimento significativo da percepção durante o curso da crise leva a crise focal a ser classificada como tendo percepção comprometida.

A classificação de acordo com o início da crise tem uma base anatômica, enquanto a classificação pelo nível de percepção tem uma base comportamental, justificada pela importância prática do comprometimento da percepção. Ambos os métodos de classificação são disponíveis e podem ser usados concomitantemente. Breve parada comportamental no início de uma crise frequentemente é imperceptível, e assim não deve ser usada como classificador a menos que seja a característica dominante durante toda a crise. O critério de classificação (anatômico) mais precoce não será necessariamente a característica comportamental mais significativa da crise. Por exemplo, uma crise pode começar com medo e progredir para atividade focal clônica vigorosa resultando em queda. Essa crise ainda seria uma crise focal emocional (com ou sem alteração de percepção), mas uma descrição das características subsequentes sob a forma de um texto livre poderia ser muito útil.

O denominação crise focal pode omitir a menção de percepção quando a percepção não for aplicável ou for desconhecida; dessa forma, a crise deverá ser classificada diretamente pelas características de início motor ou início não motor. Os termos início motor e início não motor também podem ser omitidos quando um termo subsequente gera um nome de crise inequívoco.

A classificação de uma crise individual pode parar a qualquer nível: uma crise de “início focal” ou “início generalizado”, sem outras elaborações, ou uma “crise focal sensorial”, “crise focal motora”, “crise focal tônica” ou “crise focal com automatismos”, e assim por diante. Descritores adicionais são incentivados, e seu uso dependerá da experiência e objetivos da pessoa que classifica a crise. Os termos início focal e início generalizado são para fins de agrupamento. Nenhuma dedução deve ser feita de que cada tipo de crise exista em ambos os grupos; a inclusão de crises de ausência na categoria de início generalizado que não implica na existência de crises de “ausências focais”.

Quando a primazia de um versus outro sintoma ou sinal chave é incerto, a crise epiléptica pode ser classificada no nível acima do termo questionável, com uso de descritores adicionais da semiologia da crise relevantes para a crise individual. Quaisquer sinais ou sintomas de crises, termos descritores sugeridos no Manual de Instrução que acompanha este texto ou descrições em texto livre podem ser opcionalmente anexadas às descrições do tipo de crise, sem alterar contudo o tipo de crise.

O tipo de crise “focal evoluindo para tônico-clônica bilateral” é um tipo especial de crise, que corresponde ao termo de 1981 “crise parcial com generalização secundária”. Início focal evoluindo para tônico-clônica bilateral reflete um padrão de propagação da crise, mais do que um tipo unitário de crise epiléptica, mas é uma apresentação tão comum e importante que a categorização separada foi continuada. O termo “evoluindo para tônico-clônica bilateral” em vez de “secundariamente generalizada” foi usado para distinguir uma crise de início focal da crise de início generalizado. O termo “bilateral” é usado para padrões de propagação e “generalizado” para crises epilépticas que envolvem circuitos bilaterais desde o início.

A atividade ictal se propaga através de circuitos cerebrais, às vezes promovendo incerteza sobre se um evento é uma crise unitária ou múltiplas crises começando de diferentes circuitos (“multifocal”). Uma crise unifocal pode apresentar-se com múltiplas manifestações clínicas como resultado da propagação. O clínico deverá determinar (pela observação da evolução contínua ou apresentação estereotipada de crise para crise) se um evento é crise única ou uma série de

diferentes crises. Quando uma crise focal única se apresenta com uma sequência de sinais e sintomas, então a crise epiléptica é nomeada pelo sinal ou sintoma inicial mais proeminente, refletindo a prática clínica usual de identificar o foco de início da crise ou rede envolvida. Por exemplo, uma crise começando com súbita incapacidade de compreender linguagem seguida por comprometimento da percepção e abalos clônicos no braço esquerdo poderia ser classificada como uma “crise focal disperceptiva (início não motor) cognitiva” (progredindo para abalos clônicos no braço esquerdo). Os termos entre parênteses são opcionais. O tipo de crise formal nesse exemplo é determinado pelo início não motor cognitivo e presença de comprometimento da percepção durante qualquer ponto da crise.

Crises generalizadas são divididas em crises motoras e não motoras (ausências). Outras subdivisões são semelhantes àquelas da classificação de 1981, com a adição das crises mioclono-atônicas, comuns na epilepsia com crises mioclono-atônicas (síndrome de Doose ²⁸), crises mioclono-tônico-clônicas, comuns na epilepsia mioclônica juvenil ²⁹, ausências mioclônicas ³⁰ e crises de ausência com mioclonias palpebrais vistas na síndrome descrita por Jeavons e outros ³¹. Manifestações generalizadas das crises podem ser assimétricas, tornando difícil a distinção de crises de início focal. A palavra “ausência” tem um significado comum, mas um olhar vago ou ausente não é sinônimo de crise de ausência, pois interrupção da atividade também ocorre em outros tipos de crises.

A classificação de 2017 permite anexar um número limitado de qualificadores às crises de início desconhecido, a fim de melhor caracterizar a crise. Crises de início desconhecido podem ser referidas pela simples palavra “não classificadas” ou com características adicionais, incluindo motoras, não motoras, tônico-clônicas, espasmos epilépticos e parada comportamental. Um tipo de crise de início desconhecido pode posteriormente ser classificada tanto como de início focal quanto de início generalizado, mas qualquer comportamento associado (por exemplo, tônico-clônico) a uma crise previamente “não classificada” pode ainda ser aplicado. A esse respeito, o termo “início desconhecido” é um termo substituto – não da característica da crise, mas do desconhecimento.

RAZÕES PARA DECISÕES

A terminologia para os tipos de crises epilépticas é designada para ser útil na comunicação de características chave das crises e para servir como um dos componentes para uma maior classificação das epilepsias, que está sendo

desenvolvida por uma outra Força Tarefa de Classificação da ILAE. A estrutura básica da classificação de crises epiléticas usada desde 1981 foi mantida.

Focal versus parcial

Em 1981, a Comissão rejeitou designar como “focal” uma crise que envolveria um hemisfério inteiro, então o termo “parcial” foi preferido. A terminologia de 1981 estava de alguma forma prevendo a ênfase moderna em circuitos, mas “parcial” transmite um sentido de uma parte da crise em vez da localização ou sistema anatômico. O termo “focal” é mais compreensível em termos de localização do início da crise.

Focal versus generalizada

Em 2010 ¹ a ILAE definiu crise de início focal como “originada em circuitos limitados a um hemisfério. Podem ser bem localizadas ou mais difusamente distribuídas. Crises focais podem se originar em estruturas subcorticais”. Crises de início generalizado foram definidas como “originadas em algum local de uma rede neuronal com rápido envolvimento de redes distribuídas bilateralmente”. Classificar uma crise como de início aparentemente generalizado não descarta um início focal obscurecido por limitações dos nossos métodos clínicos atuais, mas é mais uma questão de diagnóstico correto que de classificação. Além disso, crises focais podem rapidamente envolver circuitos bilaterais, enquanto a classificação é baseada no início unilateral. Para alguns tipos de crise, por exemplo, espasmos epiléticos, a distinção entre início focal versus generalizado requer estudo cuidadoso do registro de vídeo-EEG ou o tipo de início pode ainda ser desconhecido. A distinção entre início focal e generalizado é prática, e pode mudar com avanços na habilidade de caracterizar o início das crises.

Focalidade do início da crise pode ser inferida pelo reconhecimento de padrões de crises de início focal conhecidas, mesmo se a focalidade não for estritamente clara, baseada em termos do comportamento observável. Uma crise é focal, por exemplo, quando começa com sensação de *déjà vu* e então progride com comprometimento da percepção e responsividade, estalar de lábios e fricção de mãos por um minuto. Não há nada intrinsecamente “focal” na descrição, mas registros de vídeo-EEG de incontáveis crises semelhantes mostraram previamente início focal. Se o tipo de epilepsia é conhecido, então o início pode ser presumido

mesmo se não for testemunhado; como, por exemplo, no caso de uma crise de ausência em uma pessoa com epilepsia mioclônica juvenil conhecida.

Clínicos têm conhecimento de que as chamadas crises generalizadas, por exemplo, crises de ausência com espículas-ondas generalizadas no EEG, não se manifestam igualmente em todas partes do encéfalo. A Força Tarefa enfatiza o conceito de bilateral, em vez de envolvimento generalizado, para algumas crises, pois algumas crises podem ser bilaterais sem envolver todos circuitos cerebrais. As manifestações bilaterais não são necessariamente simétricas. O termo “focal evoluindo para tônico-clônico bilateral” substitui o termo “secundariamente generalizado”. O termo “generalizado” foi mantido para crises generalizadas desde o início.

Início desconhecido

Clínicos comumente ouvem relatos sobre crises tônico-clônicas nas quais o início não foi presenciado. Talvez o paciente estivesse dormindo, sozinho ou os observadores estavam muito distraídos pelas manifestações da crise para perceber a presença de características focais. Deveria haver uma oportunidade de provisoriamente classificar essa crise, mesmo na ausência de conhecimento sobre sua origem. A Força Tarefa permite descrições adicionais das crises de início desconhecido quando características-chave, como atividade tônico-clônica ou parada comportamental são observadas durante o curso da crise. A Força Tarefa recomenda classificar uma crise como tendo início focal ou generalizado quando há um alto grau de confiança (por exemplo, > 80%, valor escolhido arbitrariamente e comparável ao erro beta aceitável) na acurácia da determinação; caso contrário, a crise deveria permanecer não classificada até que mais informações estejam disponíveis.

Pode ser impossível classificar uma crise epiléptica, tanto por informações incompletas ou pela natureza incomum da crise; nesse caso deverá ser chamada de crise não classificada. Categorização como não classificada deve ser feita somente em situações excepcionais quando o clínico está seguro que o evento é uma crise mas não consegue evoluir na classificação do evento.

Consciência e percepção

A classificação de 1981 e a revisão em 2010 ^{1,10,32} sugeriram uma diferenciação fundamental entre crises com e sem comprometimento da

consciência. Basear a classificação na consciência (ou uma de suas funções associadas) reflete uma escolha prática, pois crises com comprometimento de consciência deveriam ser abordadas de forma diferente daquelas sem comprometimento da consciência, por exemplo, no que se refere a permissão para direção de veículos em adultos ou interferência com aprendizado. A ILAE escolheu manter comprometimento da consciência como chave na divisão das crises focais. Entretanto, a consciência é um fenômeno complexo, com componentes subjetivos e objetivos ³³. Múltiplos tipos diferentes de consciência têm sido descritos para as crises ³⁴. Marcadores substitutos ³⁵⁻³⁷ para consciência, em geral, compreendem medidas de comprometimento da percepção, responsividade, memória e a percepção de si mesmo como distinto de outros. A classificação de 1981 especificamente mencionou percepção e responsividade, mas não memória para o evento.

A determinação retrospectiva do estado de consciência pode ser difícil. Um classificador inexperiente pode assumir que uma pessoa devesse estar no chão, imóvel, aperceptiva e arresponsiva (ou seja, “desmaiada”) para que uma crise seja considerada como crise com comprometimento da consciência. A Força Tarefa adotou a percepção como um marcador substituto relativamente simples da consciência. “Percepção preservada” é considerada uma abreviação para “crises sem comprometimento da consciência durante o evento”. Nós utilizamos uma definição operacional de percepção como a ciência de si próprio e do ambiente. Nesse contexto, percepção se refere ao reconhecimento dos eventos ocorridos durante uma crise, não ao reconhecimento de que a crise ocorreu. Em várias línguas, “comprometimento da percepção” se traduz como “comprometimento da consciência”; nesses casos mudar a designação de “parcial complexa” para “comprometimento da percepção” enfatizará a importância da consciência ao colocar uma palavra substituta diretamente no título da crise. Em inglês “crise focal perceptiva” é um termo mais curto que “crise focal sem comprometimento da consciência” e possivelmente melhor entendida pelos pacientes. De uma forma prática, percepção preservada em geral inclui a presunção que uma pessoa que teve uma crise posteriormente poderá lembrar e confirmar que manteve a percepção preservada; caso contrário, comprometimento da percepção deve ser assumida. Excepcionalmente crises podem produzir uma amnesia epiléptica transitória com percepção preservada ³⁸, mas para a classificação de uma crise amnésica como uma crise focal perceptiva seria necessário uma documentação excepcionalmente clara feita por observadores meticolosos. Percepção pode não ser especificada caso não seja possível determiná-la durante a crise.

A responsividade pode ou não estar comprometida durante uma crise focal³⁹. Responsividade não é equivalente a perceptividade ou consciência, pois algumas pessoas permanecem imobilizadas e conseqüentemente arresponsivas durante uma crise, mas ainda são capazes de observar e recordar o ambiente. Adicionalmente, a responsividade frequentemente não é testada durante as crises. Por essas razões, responsividade não foi escolhida como característica primária para a classificação das crises, contudo responsividade pode ser muito útil para classificar as crises quando puder ser testada e o nível de responsividade pode ser relevante na determinação do impacto promovido pela crise. O termo “discognitivo” não foi utilizado na classificação atual como sinônimo de “parcial complexa” por falta de clareza e comentários negativos vindos de profissionais e do público.

Percepção não é classificador para crises de início generalizado porque a grande maioria das crises generalizadas apresenta comprometimento da percepção ou perda completa da consciência. Entretanto, é reconhecido que a perceptividade e a responsividade podem estar ao menos parcialmente preservadas durante algumas crises generalizadas, por exemplo, crises de ausências curtas⁴⁰, incluindo crises de ausência com mioclônias palpebrais, ou crises mioclônicas.

Etiologias

Uma classificação de tipos de crises pode ser aplicada para crises de diferentes etiologias. Uma crise devido a trauma de crânio ou uma crise reflexa pode ser focal com ou sem comprometimento da percepção. Conhecimento da etiologia, por exemplo, presença de uma displasia cortical, pode ajudar na classificação do tipo de crise. Qualquer crise pode se tornar prolongada, levando a estado de mal epiléptico do tipo de crise em questão.

Informações de apoio

Como parte do processo diagnóstico, um clínico usará comumente evidências e exames complementares para ajudar a classificar uma crise epiléptica, apesar de não fazerem parte da classificação. Tais evidências podem incluir vídeos trazidos pela família, padrões eletroencefalográficos, lesões detectadas pela neuroimagem, resultados de laboratório como detecção de anticorpos antineuronais, mutações genéticas ou diagnóstico de síndrome epiléptica conhecida pela associação com crises focais, generalizadas ou ambas, como a síndrome de Dravet. As crises em geral podem ser classificadas com base nos sintomas e

comportamento, desde que boas informações objetivas e subjetivas estejam disponíveis. O uso de qualquer informação de apoio disponível para diagnóstico é encorajado. Disponibilidade de informação de suporte pode não existir em partes do mundo com menos recursos, o que pode levar a diagnósticos menos específicos, mas ainda assim permitiria uma correta classificação.

CID 9, 10, 11, 12

A Classificação Internacional de Doenças (CID) da Organização Mundial de Saúde é usada para o diagnóstico em pacientes ambulatoriais e hospitalares, para cobranças, pesquisas e outros propósitos ^{41,42}. Concordância do diagnóstico em epilepsia pela CID e pelos tipos de crise da ILAE é desejável para maior clareza e consistência. Isto é possível com algumas limitações com os termos atuais, pois as CID 9, 10 e 11 já foram formuladas. As propostas da ILAE sempre conduzirão os padrões da CID. As CID 9 e CID 10 usam a terminologia antiga, incluindo termos como crises de pequeno e grande mal. A CID 11 não nomeia os tipos de crises, mas enfatiza as etiologias e síndromes epiléticas, como as classificações de epilepsia da ILAE ¹. Por esta razão não há conflito entre a classificação de crises proposta e a CID 11. Esforços poderão ser desenvolvidos para incorporar novas classificações de tipos de crises e síndromes no desenvolvimento da CID 12.

Discussão

Termos descontinuados

Parcial simples/Parcial complexa: Após 35 anos de uso dos termos “crise parcial simples” e “crise parcial complexa”, alguns clínicos poderão sentir falta. As razões para mudança são várias. Primeiro, uma decisão prévia global foi tomada ¹ trocando o termo parcial para focal. Segundo, “parcial complexa” não tem significado intrínseco para o público. A frase “focal com comprometimento da percepção” pode fazer sentido para uma pessoa leiga sem conhecimento da classificação de crises. Terceiro, as palavras “complexa” e “simples” podem ser enganadoras em alguns contextos. Complexo pode implicar que esse tipo de crise é mais complicado ou difícil para entender que outros tipos de crises. Chamar uma crise de “simples” pode banalizar seu impacto a um paciente que não crê que as manifestações e consequências das crises sejam de forma alguma simples.

Convulsão: é um termo popular, ambíguo e não oficial, usado para significar atividade motora substancial durante uma crise. Tal atividade pode ser tônica, clônica, mioclônica ou tônico-clônica. Em algumas línguas, convulsões e crises são consideradas sinônimos e o componente motor não é claro. A palavra “convulsão” não faz parte da classificação de crises de 2017, mas sem dúvida persistirá no uso popular.

Termos adicionados

Percepção comprometida/preservada: como discutido acima, esses termos designam conhecimento de si e do ambiente durante uma crise.

Hipercinética: Crise hipercinéticas foram adicionadas na categoria de crises focais. Atividade hipercinética compreende movimentos de pedalar ou debater, agitados. Hipermotor é um termo anterior introduzido como parte de uma classificação diferente, proposta por Lüders e colegas em 1993⁴³. O termo hipermotor, que contém raízes grega e romana, foi substituído no glossário da ILAE de 2001⁴⁴ e no relatório de 2006² por “hipercinético”; por ser etimológica e historicamente consistente, “hipercinético” foi escolhido para a classificação de 2017.

Cognitivo: O termo substitui “psíquico” e refere-se a alterações cognitivas específicas durante a crise, por exemplo, afasia, apraxia, ou negligência. A palavra “alteração” está implícita, pois crises nunca melhoram a cognição. Uma crise cognitiva pode também compreender fenômenos cognitivos positivos, como déjà vu, jamais vu, ilusões ou alucinações.

Emocional: Uma crise focal não motora pode ter manifestações emocionais, como medo ou alegria. O termo também abrange manifestações afetivas com expressão emocional ocorrendo sem componente subjetivo, como o que ocorre em algumas crises gelásticas ou dacrísticas.

Novos tipos de crise focal: Alguns tipos de crise que previamente eram descritos somente como crises generalizadas, agora aparecem também como crises de início focal, generalizado ou desconhecido. Entre elas estão os espasmos epiléticos, crises tônicas, clônicas, atônicas e mioclônicas. A lista de comportamentos motores constituindo os tipos de crises engloba as crises focais

motoras mais comuns, mas outros tipos de crises menos comuns, como por exemplo a crise focal tônico-clônica, também podem ser encontradas. Crises focais com automatismos, autonômicas, parada comportamental, cognitivas, emocionais e hipercinéticas são novos tipos de crises. Crise focal evoluindo para tônico-clônica bilateral é um novo tipo, renomeando a crise secundariamente generalizada.

Novos tipos de crises generalizadas: Em relação à classificação de 1981, novos tipos de crises incluem: ausências com mioclonias palpebrais, mioclono-atônicas, mioclono-tônico-clônicas (apesar do início clônico das crises tônico-clônicas ter sido mencionado na publicação de 1981). Crises com mioclonias palpebrais poderiam logicamente ser colocadas na categoria motora, mas como mioclonias palpebrais são mais significantes como características de crises de ausência, crises com mioclonias palpebrais foram colocadas na categoria não motora/ausência. Crises com mioclonias palpebrais podem raramente ter características focais ⁴⁵. Similarmente, crises de ausência mioclônicas potencialmente tem características tanto de ausência como de crises motoras e poderiam ser colocadas em qualquer grupo. Espasmos epiléticos são crises representadas nas categorias de início focal, generalizado e desconhecido e a distinção pode requerer registro de vídeo-EEG. O termo “epilético” está implícito para todos tipos de crise, mas explicitamente apontado nos espasmos epiléticos, por causa da ambiguidade da palavra “espasmo” em neurologia.

O que é diferente da Classificação de 1981?

A tabela 1 resume as alterações na classificação dos tipos de crises de 2017, em relação a classificação de 1981. Observe que várias alterações já estavam incorporadas na revisão de terminologia de 2010 e revisões subsequentes. ^{1;32}

Tabela 1. Mudanças na Classificação dos Tipos de Crises Epiléticas de 1981 para a de 2017

1. Mudança de “parciais” para “focais”;
2. Alguns tipos de crises podem ser de início focal, generalizado ou desconhecido;
3. Crises de início desconhecido podem ter características que ainda podem ser classificadas;

4. Percepção é utilizada como classificador em crises focais;
5. Os termos discognitivo, parcial simples, parcial complexa, psíquica, secundariamente generalizada foram eliminados;
6. Novos tipos de crises focais incluem automatismos, autonômicas, parada comportamental, cognitivas, emocionais, hipercinéticas, sensoriais e focais evoluindo para crises tônico-clônicas bilaterais. Crises atônicas, clônicas, espasmos epiléticos, mioclônicas e tônicas podem ter início focal ou generalizado;
7. Novos tipos de crises generalizadas são: ausências com mioclonias palpebrais, ausências mioclônicas, mioclono-atônicas, mioclono-tônico-clônicas, espasmos epiléticos.

Comparando com a classificação de 1981, algumas crises agora aparecem em múltiplas categorias. Espasmos epiléticos podem ter início focal, generalizado ou desconhecido. Representadas tanto entre as crises de início focal como entre as de início generalizado estão as crises atônicas, clônicas, mioclônicas e tônicas, apesar de que fisiopatologia desses tipos de crise pode diferir quando de início focal versus generalizado.

Um artigo anexo funcionará como guia para aplicação da classificação de 2017. O emprego da classificação de 2017 por alguns anos provavelmente motivará revisões e esclarecimentos.

REFERÊNCIAS

1. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. 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.
2. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558–1568.
3. Gastaut H, Magnus O, Caveness W, et al. A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1964;5:297–306.
4. Gastaut H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):14–21.
5. Blumenfeld H. What is a seizure network? Long-range network conse-

quences of focal seizures. *Adv Exp Med Biol* 2014;813:63–70.

6. Centeno M, Carmichael DW. Network connectivity in epilepsy: resting state fMRI and EEG-fMRI contributions. *Front Neurol* 2014; 5:93.

7. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22:489–501.

8. Berg AT. Classification and epilepsy: the future awaits. *Epilepsy Curr* 2011;11:138–140.

9. Berg AT, Scheffer IE. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 2011;52:1058–1062.

10. Korff CM, Scheffer IE. Epilepsy classification: a cycle of evolution and revolution. *Curr Opin Neurol* 2013;26:163–167.

11. Berg AT, Blackstone NW. Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S11–S19.

12. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796–803.

13. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S5–S10.

14. Berg AT, Cross JH. Classification of epilepsies and seizures: historical perspective and future directions. *Handb Clin Neurol* 2012;107:99–111.

15. Luders HO, Amina S, Baumgartner C, et al. Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 2012;53:405–411.

16. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39:1006–1013.

17. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53:399–404.

18. Panayiotopoulos CP. The new ILAE report on terminology and concepts for

organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 2011;52:2155–2160.

19. Gomez-Alonso J, Bellas-Lamas P. The new International League Against Epilepsy (ILAE) classification of epilepsies: a step in the wrong direction?. *Rev Neurol* 2011;52:541–547.

20. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011;52:1052–1057.

21. Beghi E. The concept of the epilepsy syndrome: how useful is it in clinical practice? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):4–10.

22. Tuxhorn I, Kotagal P. Classification. *Semin Neurol* 2008;28:277–288.

23. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, et al. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999;99:137–141.

24. Seino M. Classification criteria of epileptic seizures and syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70(Suppl. 1):S27–S33.

25. Fisher RS, Boas WV, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470–472.

26. Brodtkorb E. Common imitators of epilepsy. *Acta Neurol Scand Suppl* 2013;196:5–10.

27. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on classification of status epilepticus. *Epilepsia* 2015;56:1515–1523.

28. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988–993.

29. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2–12.

30. Verrotti A, Greco R, Chiarelli F, et al. Epilepsy with myoclonic absences with early onset: a follow-up study. *J Child Neurol* 1999;14:746–749.
31. Striano S, Capovilla G, Sofia V, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):15–19.
32. Scheffer IE. Epilepsy: a classification for all seasons? *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):6–9.
33. Ali F, Rickards H, Cavanna AE. The assessment of consciousness during partial seizures. *Epilepsy Behav* 2012;23:98–102.
34. Luders H, Amina S, Bailey C, et al. Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:1140–1144.
35. Cavanna AE, Monaco F. Brain mechanisms of altered conscious states during epileptic seizures. *Nat Rev Neurol* 2009;5:267–276.
36. Blumenfeld H. Impaired consciousness in epilepsy. *Lancet Neurol* 2012;11:814–826.
37. Blumenfeld H, Taylor J. Why do seizures cause loss of consciousness? *Neuroscientist* 2003;9:301–310.
38. Felician O, Tramoni E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289–297.
39. Yang L, Shklyar I, Lee HW, et al. Impaired consciousness in epilepsy investigated by a prospective responsiveness in epilepsy scale (RES). *Epilepsia* 2012;53:437–447.
40. Porter RJ, Penry JK. Responsiveness at the onset of spike-wave bursts. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1973;34:239–245.
41. Bergen DC, Beghi E, Medina MT. Revising the ICD-10 codes for epilepsy and seizures. *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 2):3–5.
42. Jette N, Beghi E, Hesdorffer D, et al. ICD coding for epilepsy: past, present, and future—a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 2015;56:348–355

43. Luders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 1993;43:1650–1655.
44. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1212–1218.
45. Mourente-Diaz S, Montenegro MA, Lowe JP, et al. Unusual focal ictal pattern in children with eyelid myoclonia and absences. *Pediatr Neurol* 2007;37:292–295.