

Pasado, presente y futuro de la epilepsia

M. Nieto Barrera

A mediados del mes de enero me llamó el Dr. Montilla para solicitarme, que diese una charla en el Instituto de Estudios Giennenses sobre un tema Paramédico. Para mí, cualquier petición del Dr. Montilla se convierte pronto en algo de obligado cumplimiento y, sin meditar el riesgo, aun siendo consciente de la responsabilidad, acepté de inmediato. Una semana más tarde me llama de nuevo para pedirme que hable sobre «Epilepsia: pasado, presente y futuro», que, con la misma diligencia que la vez anterior, acogí de buen grado, alegrándome mucho que el Dr. Montilla me propusiera un tema sobre la patología a la que más tiempo he dedicado, sobre la que más he reflexionado y sobre la que más he escrito. La afición, la vocación o la dedicación a algo no siempre se puede razonar ¿por qué prefiero la epilepsia a otros campos de la neurología?; no lo sé exactamente; no es una cuestión de discernimiento sino de emoción. En ocasiones algo nos sale al paso y nos deja rendidos, cautivados, de por vida. Eso me ocurrió a mí con la epilepsia. Terminaba mi estancia en París, como becario en los Hospitales de La Salpêtrière y La Pitié, en septiembre de 1962, cuando me ofrecen una plaza de interno en «Le Plovier», centro antiepiléptico en la Drôme para niños comprendidos entre 6 y 14 años. El centro era un pequeño castillo adaptado del siglo XIX, y su territorio colindante, que se amplió

posteriormente en instalaciones. Albergaba 60 niños en régimen de internado, disponiendo por consiguiente de sanitarios, médicos y enfermeras, psicólogos, pedagogos y monitores de juego y labores, además del equipo administrativo. Mi primer contacto con niños que tenían 30-40-50 crisis diarias –niños afectos de lo que entonces se llamaba Pequeño Mal Variante y posteriormente la mayoría, Síndrome de Lennox Gastaut, o Epilepsias Mioclónicas–, me sugestionó, como pienso que se sugestionaban los antiguos cuando veían a una persona tener una crisis. Porque la epilepsia es una enfermedad que se mueve entre el mito, de algo anormal que asusta y sobrecoge, y la realidad de un episodio transitorio, aparentemente banal, que pasa, con frecuencia, sin dejar consecuencias. Es un enfermar sin estar enfermo, algo que sobreviene y pasa con tal rapidez que crea en el entorno la impresión de que algo extraordinario está ocurriendo.

La epilepsia es tan antigua como la Humanidad. Cuando el hombre nace le acompañan una serie de posibilidades y limitaciones, y entre éstas, una serie de disturbios que son la expresión de imperfecciones externas o internas. Las imperfecciones externas pueden ser claramente manifiestas, las imperfecciones internas se pueden manifestar por retraso, por trastornos motores, por trastornos psíquicos o por crisis

Palabras clave: Historia de la epilepsia. Epilepsia del presente. Futuro en epilepsia.

Fecha de recepción: Mayo 2000.

Seminario Médico

Año 2000. Volumen 52, N.º 2. Págs. 67-80

CONFERENCIA
EN EL I.E.G.

67

epilépticas. Si se manifiestan por retraso o trastornos motores, es un estado, es decir una situación permanente; se es minusválido, y lo digo sin tono peyorativo y con el máximo respeto, como se es guapo o feo, de forma constante y hasta el final. Si el trastorno interior se manifiesta por epilepsia, es un accidente, una situación crítica, es una interrupción de la normalidad, que se recupera enseguida. La gente se acostumbra a los «estados», incluso se acostumbra al deterioro o muerte lenta, «se veía venir» «se estaba esperando», «le llegó su hora», etc., etc., pero no se acostumbra al accidente; el accidente coge de sorpresa y por eso aturde y aterra. Y así ha sido para la Epilepsia desde el principio de los siglos.

Pasado en la epilepsia

Se extiende desde los pueblos primitivos hasta inicios del siglo XX. Para facilitar su comprensión y observar en qué contexto surge una visión determinada de la epilepsia se expone en la tabla I la cultura médica de los pueblos que se mencionan.

Pueblos primitivos

Se deduce de los hallazgos arqueológicos encontrados y de la observación de lo realizado por los pueblos primitivos actuales —zonas de la Amazonia, África y Borneo— que probablemente se comportan, quizás con algunos matices, como los pueblos primitivos remotos. En todos ellos el arte de curar tiene varias facetas; una que podemos decir quirúrgico-traumatológica, como el tratamiento de fracturas, luxaciones, etc., que todos los pueblos han realizado con cierta fortuna; otra terapéutica, o la utilización de plantas en algunos males con aceptables resultados, aunque no siempre; la tercera o mágico-religiosa en aquellas enfermedades no comprensibles que se consideraban como sobrenaturales entre las que se encuentran las enfermedades mentales y la epilepsia por su brusquedad en la aparición y cese, por su desarrollo clínico y por la ineficacia del tratamiento. Es

frecuente encontrar, en cráneos de pueblos primitivos remotos, trepanaciones que se realizaban para evacuar material patológico o con fines mágicos con la pretensión de buscar salida a los espíritus del mal, que podían dar lugar a cefalcas y convulsiones como fue sugerido por BROCA. En algunos pueblos primitivos actuales, como la población indígena de los Altos Chiapas, en Méjico, la epilepsia se considera como una enfermedad temible, incurable, resultado de la victoria de los espíritus del mal sobre los del bien, es decir la enfermedad se concibe como un castigo de los dioses o de la posesión del enfermo por un espíritu diabólico. Este concepto mágico religioso se mantiene en todas las culturas primitivas, con la excepción de algunas que, con un grado de cultura más avanzado, lo desmitifican en parte. El tratamiento intenta la reconciliación con el espíritu hostil o arrojarlo del cuerpo mediante prácticas mágicas, como conjuros, sortilegios, danzas, amuletos, etc., mediados por hechiceros, chamanes o sacerdotes.

Culturas pre-helénicas

Imperios Mesopotámicos

En la región denominada Mesopotamia, que abarcaba las cuencas del Tigris y Eúfrates se forman una serie de reinos poderosos, más bien ciudades-estados, que mantienen la hegemonía sobre gran parte de las regiones vecinas desde 5.000 años hasta 500 años a. de Cristo. En los pueblos allí instalados la profesión médica se ejercía por medio de médicos-sacerdotes responsables ante los dioses y cirujanos responsables ante el estado.

• *Babilónica.*—En el código de Hammurabi, escrito en una columna de basalto 2.000 años a. de C. se considera la epilepsia y la lepra como enfermedades vergonzantes, que si se manifiestan en un esclavo permite al que lo ha adquirido devolverlo al propietario anterior.

Tabla I. Cultura médica prehelénica

Cultura	Época	Fuentes	Aportaciones
Babilonia	2000 a de C.	Código Hammurhi	Clasificación agentes terapéuticos: Administración oral (hierbas); Aplicaciones (pomadas y plantas); Fricciones (masajes, agua fría y caliente)
Asiria (Ninive)	1000/626 a. de C.	Sak-Kitu (tablillas terracotas) Bibl. Arsubanipal	Enemas. Sangrías Primeras «historias clínicas» Honorarios Ashipns o médicos-sacerdotes. Med. Interna Asus o cirujanos. Traumatismos, heridas, mordeduras
Egipto	1600 a. de C.	Ebers, Smith, Brughis Libros Herméticos	Conocimientos anatómicos notables Señalan el papel motor del corazón Describen síndromes Utilización auscultación y palpación Trepanaciones. Vendajes Médico-casta sacerdotal pagados por el templo Mujeres médicos. Primeras especializaciones
India	Védica: 1500/800 a. de C. Brahmánica 800 a. d. C./II d. C.	Rig Veda Atharva Veda Bhgnata Purana	Hierbas medicinales soporíferas y sudoríficas Teoría humoral: flema, bilis y aire Papel mosquito (paludismo) y rata (peste) Avances en cirugía. Precursores de asepsia Reglamentación escuelas de medicina Creación de hospitales
China	2700 a. de C.	Pent-Shao Nei-Ching	Descubrimiento de fármacos minerales: Fe, As, Hg Circulación circular de la sangre Acupuntura. Masajes. Botones de fuego (moxus)
Persis	800/400 a. de C.	Avesta	Transmisión a los griegos cultura mesopotámica y egipcia Organización de almacenes de drogas
Judca	a. d C./siglo II d. C.	Biblia. Talmud	Higiene. Prohibición matrimonio entre parientes Influencia medicina griega Avances quirúrgicos: miembros ortopédicos

• *Asiria*.—Los asirios se expresaban en tablas de terracota, 1.000 años a. de C. y, en las que hacen mención a la epilepsia, se encuentra la primera descripción de una crisis de gran mal, en la que durante la fase tónica actúa el diablo («mano de fantasma», «rey de la luna») inicia su salida en la fase clónica y se va de manera definitiva en el período post crítico.

Egipto

En diferentes papiros, el de SMITH (1.600 años a. de C.) y el de EBERS (1.580 años a. de C.), se describen temblores que afectan al cuerpo que han sido considerados como crisis epilépticas.

India

En los escritos vedas (1.000 a. de C.) se considera a la epilepsia como «una pérdida pa-

roxística de la conciencia originada por un desorden en la mente mas que por una acción diabólica».

China

En la cultura china, en el libro mas antiguo escrito hacia el siglo VII a. de C., en la primera parte, trata la epilepsia a la que considera como una enfermedad de origen natural, congénita, contraída por el niño dentro del vientre materno cuando la madre sufre una emoción. La enfermedad se explica mediante el enfrentamiento de dos energías cosmológicas, el Yin o Ching (tierra, obscuridad, debilidad y femenino) y el Yang o Chiang (cielo, luz, fuerza y masculino).

Persia

En el Avesta (800 a. de C.), tratado médico de los persas, la divinidad prohíbe a Zarathustra que le sacrifiquen epilépticos que, por consiguiente, eran desdeñados. La medicina persa cumple el papel de transmitir los conocimientos previos al pueblo griego.

Judea

La cultura judía se recoge en la Biblia y el Talmud. En el Talmud se considera que la epilepsia originada en el niño es debida a actitudes sexuales pecaminosas de los padres durante el coito en que fue concebido.

Medicina griega

En la época homérica (1.200 a. de C.) la medicina griega seguía las tendencias mágico-religiosas imperantes en otras culturas, los epilépticos (que comienzan a llamarse así, del verbo griego epilambanein, o coger de sorpresa), se consideraban sujetos asaltados por el diablo y cuyo remedio eran los exorcismos, amuletos, etc.

El primer médico civil de la historia griega que se desvincula de las prácticas mágicas de los sacerdotes es Esculapio o Asklepios (1.200 a. de C.) divinizado al morir, y cuyos hijos y discípulos formaron una especie de corporación profesional en la que se

ingresaba mediante un juramento cuya fórmula nos ha llegado en los escritos de Hipócrates. Para la escuela de Esculapio la medicina comienza a sistematizarse y se basa en la observación, la experimentación y la práctica.

Coincidiendo con el esplendor de la cultura griega, Alcméon de Crotona, siglo VI a. de C., comienza a dar una explicación natural de las enfermedades; entre otras deducciones prácticas establece en el cerebro el asiento del pensamiento y señala, que al cerebro llegan las impresiones visuales, auditivas y olfatorias a través de los nervios.

En este ambiente, pleno de racionalidad y de libertades, surge Hipócrates de Cos, 460 a. de C., quien crea una medicina técnico-científica, abierta al progreso y muchos de cuyos postulados son aún vigentes hoy día. A la enfermedad «diabólica», «mágica», «sagrada», le dedicará un tratado «sobre la enfermedad sagrada» en el que desmitifica todo lo pensado sobre ella hasta entonces. Así escribe «acerca de la enfermedad sagrada, no me parece que sea en nada más divina que las demás enfermedades, ni más sagrada, sino que tiene también una causa natural, como las demás enfermedades, y de ahí se origina. Pero su fundamento y causa natural lo consideraron los hombres por su inexperiencia y asombro, ya que en nada se asemeja a las demás. A mi parecer, aquéllos que por primera vez hicieron sagrada esta afección eran iguales que los actuales magos y purificadores, vagabundos, impostores y charlatanes; éstos pretenden ser de vehemente piedad y saber más, pero utilizan lo divino para ocultar su impotencia y para que no quedara en evidencia que no sabían nada estimaron sagrada esta afección». El análisis sistemático que hace de ella muestra su permanente actualidad: «la enfermedad tiene su origen, como sucede en otras, en la familia», «es una enfermedad que tiene su asiento en el cerebro». Hace una descripción magistral de las crisis de gran mal, «el enfermo pierde el uso de la palabra y parece ahogarse, la boca se llena de

espuma, sus dientes rechinan y sus manos se crispan. El conocimiento se pierde y los ojos se extravían. Algunos enfermos evacúan excrementos». Explica el mecanismo de producción de la crisis basándose en la teoría humoral de Almeón, en la que «la flema o pituita» (el humor frío y húmedo) en exceso penetra en las venas y cierra el paso al aire que no puede llegar al cerebro». Describe el aura epiléptica e insiste sobre la condición vergonzante de la enfermedad «los que ya están habituados a la enfermedad presienten de antemano cuando van a sufrir un ataque y se apartan de la gente, donde sean pocos los que les vean caer y se esconden por vergüenza, y no por terror, como muchos piensan, de lo divino». Hace también una clasificación entre epilepsia generalizada y epilepsia unilateral (focal o hemipléjica). Por último hace recomendaciones terapéuticas basadas en medidas preventoras climáticas y en la dieta.

Poco se va a añadir a lo expuesto en el «tratado de la enfermedad sagrada» durante más de dos mil años, e incluso, desgraciadamente, durante mucho tiempo habrá un sensible retroceso en su conocimiento.

Medicina romana

A partir del siglo IV a. de C., con la decadencia de la cultura helénica, la medicina científica griega comienza a sustituirse por una medicina dogmática mágica en el inicio del imperio romano. Celio Aureliano, siglo I, señala en sus escritos que la epilepsia está originada por un poder superior y que sólo la divinidad podrá curarla. La luna es implicada en la posesión demoníaca de los ataques, de ahí la denominación de mal lunaticus. Este carácter mágico se traslada a la vida cotidiana de tal manera que si en un comicio, o asamblea del pueblo, un asistente sufría un ataque epiléptico el comicio era suspendido porque se consideraba un signo de mal augurio (mal comicial); en la venta de esclavos, éstos se colocaban de cara al sol y enfrente de ellos una rueda suspendida se giraba a gran velocidad y si

alguno de aquellos sufría un ataque era retirado de la venta, porque se temía contagio. La medicina paralela tratará el «mal comicial» con pelo de camello, bilis de foca, testículos de verraco, hígado de gladiador, rociando con sangre menstrual, etc.

En el siglo II d. de C., GALENO de Pérgamo rescata de nuevo la medicina científica, recopilando todo el saber de la antigüedad, transmitiendo todos los saberes hipocráticos, además de ser un creador original. Se ocupa de la epilepsia, niega su origen divino, y distingue 3 tipos de ellas: la idiopática, originada en el cerebro, la epilepsia originada en el cardias (biliar) y la simpática que se origina en cualquier parte del cuerpo, estas dos últimas afectan la función cerebral. Esto implica una distinción entre generalizada (originada en el cerebro) y focal (originada fuera), con referencia en éstas al aura. Esta clasificación se va a mantener durante más de milenio y medio.

Edad Media (500-1500)

Durante la Edad Media, las viejas creencias mágicas surgen con una fuerza inusitada, llamándose de nuevo a los epilépticos como afectos del mal caducus, mal demoniacus, mal lunaticus, morbus de San Lupo, santo que castigó con la epilepsia a un obispo por manifestar envidia, mal de San Juan (por similitud a la cabeza cortada del Bautista) mal de San Valentín, patrón de los epilépticos junto con San Vito.

Hasta el año mil el gran sanador es Jesús o algunos santos, como ha sido ampliamente representado durante toda la edad media en códices, cuadros y esculturas. La enfermedad, mal producido por una disarmonía divina, se curaba mediante la destrucción de las fuerzas demoníacas que eran expulsadas del poseso al mismo tiempo que se restauraba la armonía divina.

En el siglo X, coincidiendo con el estilo románico tardío, el demonio no es ya sólo derrotado por Dios sino por el esfuerzo del hombre que llega hasta el propio agotamiento, y surge el siniestro fenómeno de los danzantes «maníacos» o danzas macabras,

en las que los cuerpos contorsionados son víctimas de un espíritu oscuro incapaz de ser controlado al estar atrapados por las convulsiones. Es probable que se mezclen crisis epilépticas y pseudo-epilepsias. Se hacen populares las peregrinaciones a lugares sagrados como el priorato de San Valentín o las travesías por el río Rin, y se recomiendan misas y amuletos como medidas contra el mal. También se aconseja el uso de plantas, algunas como el muérdago han sido recomendadas durante mucho tiempo.

Los progresos médicos son muy escasos, pero la creación de Universidades, la aparición de escuelas de formación laicas y, sobre todo, la labor de la medicina árabe andaluza —con figuras como Averroes, Abulqasin Arib Ibn Said y otros— empeñada en conservar la medicina hipocrática y galénica posibilitan su transmisión a tiempos posteriores.

Edad Moderna

Al entrar en ella, las actitudes medievales se acentúan y radicalizan hasta el extremo que la «caza y sacrificio de brujas» se incrementa sensiblemente, y la epilepsia vuelve a ser, para muchos, una forma de posesión diabólica. Poco a poco, los seguidores de las escuelas Hipocrática y Galénica defienden el origen natural de las enfermedades y las actitudes humanitarias para los enfermos, pero en su defensa, y en concreto en la de la epilepsia, caen, a veces, en el extremo opuesto de considerar un afecto como un genio o un poseído por la divinidad. Se difunden las primeras listas de genios epilépticos, reales o supuestos, como Hércules, Ajax, Sócrates, Platón, Empédocles, Julio César, Calígula, Mahoma, Petrarca, Tasso, etc. El «éxtasis» se considera como una variante de la epilepsia. Entre los médicos que mencionan y hacen reflexiones sobre la epilepsia destacan:

• PARACELSO, 1530, distingue cinco tipos de epilepsia de acuerdo con el origen en el cerebro, corazón, hígado, entrañas o miembros, y explica la enfermedad en función de referencias astrológicas; la epilepsia es

el fuego que en el cielo se expresa por el trueno y el rayo, y las materias que provocan el rayo son el mercurio, sulfuro y sal. Aconseja remedios químicos, oro o vitriolo volátil, el muérdago u otros en la más pura medicina mágica, como pedazos de cráneo o sangre de decapitado. Con Paracelso nace la yatroquímica.

• WILLIS, 1621-1675, considerado primer neurólogo clínico, explica la epilepsia como una «reacción química violenta de la sangre, como el nitro y el azufre en la pólvora o cúpula explosiva». A la explosión inicial le pueden seguir explosiones secundarias, dependiendo de la cantidad de partículas explosivas en la sangre, determinando así las variantes de crisis epilépticas.

En esta época se describen epilepsias «simptomáticas» a traumatismos, sífilis y otras infecciones. Charles LE POIS critica la clasificación de GALENO de epilepsia idiopática y simpática y señala que el origen de todas las epilepsias es el cerebro incluso de aquellas que parecen originarse en una zona distinta del cerebro: en estos casos desde el cerebro se envían impulsos al nervio correspondiente. Los estudios necrópsicos, cada vez más frecuentes, muestran que no existe la obstrucción ventricular de que hablaban los antiguos y que la epilepsia es una enfermedad irritativa originada por múltiples causas locales —heridas, infecciones, sangre subcraneal— y venenos que afectan al cerebro o sus membranas.

Los tratamientos antiepilépticos se basan en el uso de eméticos, purgantes, bebidas de plantas diversas, sangrías, etc.

En el siglo XVIII, o siglo de las luces, cada vez son más los seguidores de la medicina técnico-científica, comienza la medicina clínico-patológica y cada vez son menos los que buscan una explicación mágica a la epilepsia. En este siglo destacamos la figura de Samuel André TISSOT (1728-1797), quien señala que, a veces, entre los episodios mayores o gran mal se observan episodios menores (petit) para referirse a episodios cortos de pérdida de conciencia. Señala también que para producir la epilepsia se requiere

una tendencia del cerebro a convulsionar y una fuente de irritación que ponga en funcionamiento la predisposición.

En el siglo XIX despegaba la medicina científica con numerosos avances en experimentación, observación y exámenes complementarios. A pesar de ello la epilepsia se considera como una enfermedad psiquiátrica y los pacientes son internados con el resto de los enfermos mentales. Entre los numerosos autores que escriben sobre la epilepsia vamos a citar aquéllos que aportaron algún matiz de utilidad en la actualidad.

CALMEIL (1798-1895), en 1824, introduce el término de ausencia para designar los ataques breves que se repiten con frecuencia en forma de lapsos fugaces en los que el paciente detiene su función y deja caer el objeto que tenga en las manos. Calmeil introduce también el término de status epilepticus para los ataques que se repitan de forma ininterrumpida.

PRITCHARD, 1822, utiliza por primera vez el término de epilepsia parcial para la epilepsia que afecta una extremidad sin alterar la conciencia, y define con precisión la noción de aura.

BRAVAIS, 1827, describe la marcha progresiva de la crisis de comienzo focal y utiliza el término de epilepsia hemipléjica.

REYNOLDS, 1861, clasifica la epilepsia, en epilepsia idiopática (término que coge de Galeno pero con significado diferente) o de causa desconocida en contraposición a la epilepsia sintomática en la que se reconoce la enfermedad de base.

El tratamiento en el siglo XIX se caracteriza por el intento de paliar los ataques mediante los procedimientos empíricos usados con anterioridad, como la sangría, los baños, la cauterización, etc., y la crítica de ellos como medios de nula utilidad, hasta el descubrimiento del bromuro como fármaco útil en los ataques. El bromuro es introducido en 1857 por Charles LOCOCK, ginecólogo de la reina Victoria, quien señala su eficacia en pacientes con «epilepsia histérica», y a par-

tir de entonces se generaliza su uso hasta la aparición de los barbitúricos.

Presente

El presente inicia su andadura con el reconocimiento del mecanismo de producción de la crisis epiléptica por una «descarga anormal paroxística y desordenada de una población neuronal», por JACKSON en 1873; continúa con la introducción del fenobarbital como primer fármaco antiépiléptico eficaz por HAUPTMANN en 1912, y se consolida con la obtención del primer registro de la actividad bioeléctrica cerebral, o electroencefalograma por Hans BERGER, en 1924. Más de 2.500 años habían transcurrido desde que se sitúa el origen de la epilepsia en el cerebro y se considera una enfermedad natural hasta que se tiene una perspectiva racional de su patogenia y terapéutica y se objetiva el disturbio cerebral. Este presente se ha logrado en 50 años, algunos menos de los que ha tenido de supervivencia.

John HUGHLINGS JACKSON, 1835-1911, dedicó gran parte, y los mejores, de sus trabajos a la epilepsia. En 1870 define la epilepsia, posteriormente llamada jacksoniana, como: «la crisis comienza con un espasmo deliberado de un lado del cuerpo, y las partes del cuerpo se afectan unas después de otras». En 1873 establece una definición de la epilepsia que en su esencia se ha mantenido hasta la actualidad; «epilepsia es el término utilizado para designar las descargas locales, rápidas, excesivas, súbitas y ocasionales de la sustancia gris». La alteración de la conciencia no es fundamental, ni siquiera las convulsiones ya que «un paroxismo de sensación subjetiva olfatoria es tan epiléptico como un paroxismo convulsivo; ambos son resultado de una descarga local súbita de la materia gris». Esta concepción fisiopatogénica de la crisis epiléptica ha sido fundamental para la evolución ulterior de éstas. Hans BERGER, 1873-1941, profesor de psiquiatría en Jena, tuvo la idea, desde 1924, «de investigar los potenciales corticales en

series humanas con trepanaciones paliativas» y tras diversos ensayos publica en 1929 el primer registro de la actividad eléctrica cerebral, denominando los ritmos obtenidos como ritmo alfa del que señala su reactividad sensorial y ritmo beta. Este descubrimiento pasa desapercibido durante unos años hasta difundirse universalmente en el Congreso Internacional de Psicología de París en 1938. La enfermedad que más se ha beneficiado de esta técnica ha sido la epilepsia hasta el extremo de convertirse en uno de los dos pilares, el otro es la clínica, en los que asientan la identificación de crisis, epilepsias y síndromes y clasificaciones de ellos.

Con la introducción y desarrollo de la electroencefalografía, los GIBBS y LENNOX establecen, en 1937, una primera clasificación de crisis en Gran Mal, Ataques Psicomotores y Pequeño Mal, basada en correlacionar una semiología clínica con un patrón EEG. En 1949, JASPER y KERSHMAN formulan una clasificación anatómo-fisiológica, que PENFIELD y JASPER desarrollan con posterioridad. Los grupos por ellos establecidos y la descripción de los 4 sistemas anatómo-funcionales implicados en la génesis de los diferentes tipos de crisis epilépticas han aportado los cimientos para las clasificaciones ulteriores.

La persona que sufre de crisis puede ser ubicada con arreglo a dos clasificaciones, que no sólo no se excluyen sino que se complementan. La clasificación de las crisis epilépticas, basada en considerar cada crisis individual como el acontecimiento primordial, y la clasificación de epilepsias y síndromes epilépticos, en la que se tiene en cuenta la crisis dentro de un contexto más global. Ambas clasificaciones se basan en las correlaciones clínico-EEG, aunque a la hora de establecer síndromes epilépticos se tengan en cuenta la edad e historia natural. Aun reconociendo el valor de la electroencefalografía, como exploración nuclear en epileptología, y lo que ella ha significado y significa en las modernas clasificaciones, es muy probable que en un futuro próximo, a

la hora de clasificar una crisis epiléptica, se tenga en cuenta, junto al patrón clínico y EEG que la define, el patrón bioquímico. Este patrón vendrá a expresar matices diferenciales, que probablemente explicarán divergencias evolutivas que hoy se nos escapan. No hay que olvidar que el cerebro se expresa, clínica y EEG, de diversas formas estereotipadas. Es probable que ligeras variaciones en los patrones bioquímicos condicionen la evolución.

En los últimos 25 años, con un mejor conocimiento de la semiología clínica y electroencefalográfica de las crisis epilépticas, se han realizado extraordinarios progresos que han culminado con las Clasificaciones Internacionales de las Crisis Epilépticas y de las Epilepsias y/o Síndromes Epilépticos.

En Marsella, auspiciada por GASTAUT, se propone en 1964 una Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas, teniendo en cuenta como criterios: semiología clínica, hallazgos EEG —críticos e intercríticos—, edad de comienzo, etiología y sustrato anatómico. En esta primera clasificación se distinguen cinco grandes grupos de crisis: Crisis Parciales, Crisis Generalizadas, Crisis Unilaterales o predominantemente Unilaterales en el Niño, Crisis Erráticas del Recién Nacido y Crisis Inclasificables. En 1969, en San Diego, esta clasificación es discutida y aceptada con ligeras matizaciones:

—Se mantienen los cinco criterios diagnósticos.

—Se consideran cuatro grandes grupos de crisis epilépticas: Crisis Parciales, Crisis Generalizadas, Crisis Unilaterales y Crisis Inclasificables, excluyéndose las Crisis Erráticas del Recién Nacido. En los dos primeros grupos se establecen también algunas modificaciones:

—En las crisis parciales elementales, las crisis con afectación del lenguaje se desglosan en dos subgrupos: afásicas (no contempladas en la clasificación de 1964) y fonatorias (vocalización y bloqueo del lenguaje).

—En las crisis generalizadas se sustituyen las denominaciones de ausencias típicas y

atípicas por las de ausencias simples y complejas; se desglosan los espasmos infantiles de las mioclonías epilépticas masivas y se excluyen las sacudidas mioclónicas fragmentarias; se incluyen las crisis atónicas y las crisis aquinélicas.

A pesar de haber demostrado su utilidad durante años, esta Clasificación Internacional no ha estado exenta de críticas, siendo discutida en varias reuniones de la Comisión de Terminología de la ILAE hasta llegar, en 1981, a la publicación de una nueva propuesta revisada de la Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas. Esta clasificación presenta los siguientes cambios en relación a la anterior:

—Retener como criterios definitorios solamente el tipo de crisis y los hallazgos EEG críticos e intercríticos.

—Considerar tres grupos de crisis, prescindiendo de las crisis unilaterales.

I. *Crisis Parciales* (Focales, Locales) que se clasifican primariamente en Simples (se elude el término Elemental) y Complejas, según que no esté o esté afectado el nivel de conciencia. Esta nueva concepción de la simplicidad o complejidad de una crisis, en función de la conciencia, origina una remoción total de las clasificaciones anteriores (1964-1969) de Crisis Parciales. Cualquier crisis parcial puede ser Simple o Compleja, su ubicación no está en función de los fenómenos observados sino de la existencia o enturbiamiento de la conciencia. Las crisis parciales se originan en áreas corticales concretas, con funciones específicas motoras, sensitivas o sensoriales, con funciones específicas elaborativas o con sistemas funcionales reguladores o inhibidores. En las crisis simples es probable que la descarga permanezca localizada en áreas corticales específicas el tiempo suficiente para observar su sintomatología. Su difusión origina su transformación en crisis parciales complejas o su generalización. En las crisis parciales complejas, iniciales o post-simples, se involucran en su elaboración estructuras del lóbulo temporal y frontal. En los subgrupos enunciados se han excluido

las crisis inhibitorias somáticas, así como las crisis compuestas o mixtas, aunque éstas se pueden considerar como formas de paso, de simples a complejas. De hecho, en la Clasificación se resalta que diferentes tipos de crisis pueden evolucionar en una secuencia temporal en un mismo paciente.

II. *Crisis Generalizadas* (convulsivas o no convulsivas), aquéllas cuyas manifestaciones clínicas iniciales indican afectación de ambos hemisferios. Se originan probablemente por la descarga masiva de sistemas de proyección difusa cortical.

De nuevo las ausencias son divididas en típicas y atípicas, excluyéndose como subgrupos diferenciados los espasmos infantiles y las crisis aquinélicas.

III. *Crisis Inclasificables*, aquéllas que no pueden ser clasificadas por falta de datos. Esta clasificación ha sido ampliamente aceptada y en los años que lleva de vigencia ha demostrado ser un instrumento de trabajo válido, eficaz y práctico, que permite un lenguaje común a los interesados por la epilepsia.

A pesar de la utilidad de la Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas, ésta no deja de ser una clasificación del síntoma primordial de la epilepsia, la crisis, pero no abarca la totalidad de ella. Por ello, pronto nacieron también propuestas para una Clasificación Internacional de Epilepsias en la que tuvieran cabida otros factores como la edad, etiología, la posible evolución, la eventual asociación a manifestaciones psiconeurológicas intercríticas, etc. Casi todas las clasificaciones existentes hasta ahora se han construido sobre una doble dicotomía. La primera de ellas es la existente entre Epilepsias Sintomáticas, que son aquéllas originadas por un trastorno metabólico o estructural conocido o sospechado, del sistema nervioso central, y las Epilepsias Idiopáticas, en las que no se recoge una etiología conocida o sospechada, a no ser una predisposición genética posible. La segunda dicotomía es la existente entre Epilepsias Generalizadas y Epilepsias Focales o localizadas. Manejando y alternando esta doble

dicotomía se han formulado las clasificaciones propuestas en estos últimos años. En 1970, MERLIS divide las epilepsias teniendo en cuenta criterios clínicos –tipo de crisis, estado neurológico, edad de comienzo y etiología– y criterios electroencefalográficos –EEG intercrítico y EEG crítico– en Generalizadas, Parciales y No Clasificables. En las Epilepsias Generalizadas, caracterizadas por crisis generalizadas desde el comienzo, distingue dos grupos:

–Generalizadas Primarias, presentes preferentemente en la infancia y adolescencia, con ausencia de anomalías neurológicas y psicológicas, y sin etiología clara, o Idiopáticas.

–Generalizadas Secundarias, que se inician a cualquier edad, preferentemente en la infancia, con signos neurológicos y/o psicológicos frecuentes y adscritas habitualmente a lesiones difusas o multifocales o Sintomáticas.

Las Epilepsias Parciales, focales o locales, se caracterizan por crisis de comienzo local, con o sin generalización que se inician a cualquier edad, presentan con frecuencia signos neurológicos y son debidas habitualmente a daño cerebral.

Las Epilepsias No Clasificables son aquellas que no pueden ser incluidas en uno de los grupos mencionados.

GASTAUT, en 1983, propone un sistema parecido, pero añade una subdivisión en las epilepsias parciales, que divide en primarias, funcionales o idiopáticas, hecho por primera vez contemplado en una clasificación, incluyendo en ellas diferentes formas de epilepsias parciales sin evidencia de etiología lesional, en especial los síndromes que han sido definidos como epilepsias parciales benignas características de la infancia, y las epilepsias parciales secundarias o lesionales o severas, presentes a cualquier edad.

La Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE, con la pretensión de «suplementar» la Clasificación Internacional de Crisis Epilépticas (ICES), propone en 1985, una Clasificación Internacional de

Epilepsias y Síndromes Epilépticos (ICE), con el deseo de suministrar un esquema compatible con los puntos de vista de la mayoría de los epileptólogos y útil para el intercambio de ideas. Se entiende como síndrome epiléptico un trastorno caracterizado por un conjunto de síntomas y signos que habitualmente acaecen juntos. Los signos y síntomas pueden ser clínicos –historia, tipo de crisis, recurrencia y hallazgos neurológicos y psicológicos– o detectados por los exámenes complementarios, EEG, radiografía, TAC o RMN cerebral. En contraposición al concepto de enfermedad, un síndrome no tiene necesariamente una etiología y pronóstico común, aunque algunos de ellos tengan una alta presunción pronóstica. La noción de Síndrome Epiléptico tiene un gran valor práctico, pues permite predecir la historia natural, orientar la encuesta etiológica y facilitar la instauración del tratamiento más adecuado. Basándose en la doble dicotomía citada con anterioridad, y pivotando sobre la edad, las Epilepsias y Síndromes Epilépticos se clasifican en cuatro grandes grupos.

1. Epilepsias y Síndromes relacionados con la localización (focales, locales o parciales).
2. Epilepsias y Síndromes Generalizados.
3. Epilepsias y Síndromes Indeterminados en Focal o Generalizado.
4. Síndromes Especiales.

En esta clasificación es evidente la heterogeneidad de los cuadros clínicos agrupados y, por otra parte, la carencia de algunos aspectos de las epilepsias. Consciente de ello, la Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE, tras varias reuniones, publica en 1989 una propuesta revisada de Clasificación de Epilepsias y Síndromes Epilépticos. Se mantienen los cuatro grandes grupos, y se destaca la inclusión junto a los términos de idiopático y sintomático, del término de criptogénico. Como Epilepsia o Síndrome Idiopático se entiende un trastorno «no precedido u ocasionado por otro», es decir no hay más causa subyacente que una posible predisposición hereditaria; su definición viene dada por inicio

relacionado con la edad, características clínicas y electroencefalográficas propias y etiología genética presumible. La Epilepsia o Síndrome Sintomático es la consecuencia de un trastorno conocido o sospechado del SNC. La Epilepsia o Síndrome Criptogénico es aquél cuya causa está oculta, se presupone sintomático; pero su etiología no es conocida, están relacionados con la edad, pero a menudo no tienen características electro-clínicas bien definidas. Otros matices diferenciales con la clasificación de 1985 son:

-En las Epilepsias y Síndromes Focales, en el grupo de Idiopáticos, se incluye la Epilepsia Primaria de la lectura. En el grupo de sintomáticos se engloba la Epilepsia Parcial continua crónica progresiva de la infancia, incluida en la Clasificación de 1985 en Síndromes Especiales, y los Síndromes caracterizados por crisis precipitadas por factores específicos. Abarca un grupo criptogénico.

-En las Epilepsias y Síndromes Generalizados, en el grupo de Idiopáticos, se incluyen la Epilepsia con ausencias del adolescente y Epilepsias con crisis precipitadas por factores específicos, antes comprendidas en Síndromes Especiales. Denominan al grupo 22 criptogénicos o sintomáticos por Idiopáticos y/o Sintomáticos (1985).

-En los Síndromes Especiales quedan las convulsiones febriles, las crisis o estados de mal aislados y crisis desencadenadas por factores metabólicos o tóxicos.

En 1912, HAUPTMANN comunica «Ya influencia favorable del fenobarbital sobre la epilepsia al reducir el número y la gravedad de los ataques», mejorando el estado general de los epilépticos afectados por el bromismo. La aceptación del fármaco, denominado Luminal (de lumen, luz, una luz contra la epilepsia) o Gardenal (de garde, guardia, una guardia contra la epilepsia), fue lento fuera de Alemania, pero a partir de finales de la segunda década se difunde por Estados Unidos y Europa.

En 1945 MERRITT, PUTNAM y SCHWAB descubren que el difenilhidantoinato sódico

posee una gran acción antiepiléptica. A partir de entonces, y modificando los radicales del núcleo del 5-pentano-perhidrofenantreno, se descubren las dionas, succinami-

Tabla II. FAES convencionales

Fármaco	Año
Fenobarbital	1912
Fenitoína	1938
Primidona	1952
Etosuximida	1958
Carbamacepina	1963
Ácido Valproico	1964
Clonacepam	1969
Clobazán	1978

das y primidona. Posteriormente surgen otras moléculas como la carbamacepina y el valproato sódico dotados de gran eficacia antiepiléptica. Tabla II.

Futuro de la epilepsia

Se ha iniciado ya con los extraordinarios avances de la bioquímica, que permiten, preferentemente en el niño, conocer muchas enfermedades que cursan con crisis epilépticas como un síntoma más; de la neuroimagen, que pone de manifiesto lesiones hasta ahora imposible de demostrar; la genética molecular con el descubrimiento de deleciones puntuales en algunos cromosomas en algunos síndromes epilépticos, y con la introducción de fármacos antiepilépticos

Tabla III. FAES nuevos

Fármaco	Año
Vigabatrina	1989
Lamotrigina	1991
Gabapentina	1993
Felbamato	1995
Tiagabina	1998
Topiramato	1998

de diseño basándose en el simplista mecanismo patogénico de las crisis de incremento de la excitación o disminución de la inhibición. Tabla III. El futuro de la epilepsia se ha abierto en la última década de los noventa y aunque mucho se ha progresado, mucho queda aún por hacer.

Fisiopatogenia

Una de las asignaturas pendientes es conocer mejor los mecanismos básicos de las epilepsias. Hasta ahora, las epilepsias se habían desarrollado históricamente desde perspectivas anatómicas, neurofisiológicas y neuroquímicas y recientemente desde perspectivas neurobiológicas evolucionando desde sistema a célula, desde modelos in vitro o in vivo a estudios de neurotransmisores, receptores y canales. Ahora tiene que evolucionar desde el estudio de las moléculas y genes implicados.

• *Biopsia molecular.*—De 50 síndromes epilépticos descritos en clínica humana, 12 aproximadamente se consideran familiares y 8 se pueden considerar como epilepsias genéticas, al haberse encontrado la alteración génica aparentemente responsable del síndrome. El papel de los factores genéticos no deja, sin embargo, de ser complejo; por ejemplo, por qué el 15% de los niños con convulsiones neonatales familiares benignas desarrollan una epilepsia parcial benigna, o por qué los afectos de epilepsia generalizada idiopática pueden tener descendientes con epilepsia generalizada idiopática o epilepsia parcial idiopática, o por qué un número X de expuestos al mismo agente agresor, tienen con posterioridad una epilepsia sintomática y otros muchos no, etc., etc. Es decir, que junto a factores genéticos que determinan síndromes epilépticos concretos, y es muy probable que en un futuro cercano todas las epilepsias idiopáticas sean reconocidas como enfermedades genéticas, existen factores genéticos «específicos», que están aún por determinar y que incrementan la excitabilidad cortical dando lugar a las epilepsias sintomáticas.

• *Estudios básicos en humanos.*—Estos estudios se basan en las técnicas de monitorización intracraneal, métodos de neuroimagen funcional como la RMN espectroscópica y la tomografía por emisión de positrones (PET), y el estudio de tejido cerebral extirpado durante la cirugía, que ofrecen la oportunidad de estudiar cuestiones biológicas fundamentales del cerebro como las modificaciones fisiológicas, bioquímicas y moleculares, del «terreno» origen de las crisis, que antes sólo eran posible examinar en modelos animales. Para que estos estudios progresen es necesario, diría que obligatorio, un diálogo constante entre neurocientíficos básicos y neurólogos clínicos.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico se seguirá haciendo con las Clasificaciones Internacionales de Crisis Epilépticas (ICES) y Epilepsias y Síndromes Epilépticos (ICE) que establezcan la Comisión para la Terminología y Clasificación de la ILAE. Es probable que las clasificaciones internacionales actuales (ICES, 1981, ICE, 1989) cambien pronto. En la ICES es probable que se incrementen los criterios de definición con los hallazgos patológicos, etiología y edad. En la ICE, se deberá tener en cuenta las epilepsias genéticas como grupo bien definido y probablemente darle individualidad también a las convulsiones y síndromes epilépticos neonatales.

El diagnóstico etiológico se enriquecerá con la aportación de los avances reseñados en la fisiopatogenia. En este sentido cada vez será menor el número de epilepsias y síndromes epilépticos criptogénicos y mayor el número de epilepsias sintomáticas.

Tratamiento

Los esfuerzos irán encaminados a tratar las crisis mas efectivamente y con nulos o escasos efectos adversos. Es difícil que se encuentre el fármaco ideal, que se viene buscando, que sea efectivo contra todas las

crisis, entre otras razones porque los mecanismos de producción que intervienen en las crisis y las causas implicadas en ellas no son siempre los mismos. No obstante se seguirá ensayando con fármacos de diseño, que irán disminuyendo, cada vez más, el número de epilepsias refractarias. Habrá un porcentaje de éstas, quizás alrededor del 10-15%, que seguirán mostrando su farmacoresistencia y serán tributarias de otras estrategias terapéuticas. Quizás nuevos fármacos de diseños diferentes; quizás fármacos utilizados en otras indicaciones que muestren su eficacia en epilepsia; quizás otros procedimientos, dietéticos, autoentrenamiento, etc. Siempre habrá un porcentaje de enfermos, entre el 5-7%, tributarios del tratamiento quirúrgico, que quizás aumente en relación con el mayor poder de definición del «foco» de los exámenes de neuroimagen cerebral estructural y funcional. Se hará más cirugía y quizás más selectiva y eficaz.

Difusión de conocimiento y tratamiento

Menos del 10% del total de epilépticos existentes en el mundo consumen un 80% de los recursos que se movilizan para ellos. Estos epilépticos «agraciados» son los de Europa, Norteamérica, Japón y Australia. En el resto del mundo, que es la mayor parte de él, el 40% de los epilépticos no son tratados y otro 40% están mal o precariamente tratados. Es una obligación de la humanidad, en éste como en muchos otros problemas, mostrar solidaridad y llevar recursos médicos a millones de personas que lo necesitan en África, Asia y América Latina.

Integración de los epilépticos

Aunque el mito que se citaba al principio se ha roto en gran parte, al menos en nuestro medio, ha cambiado sensiblemente la predisposición hacia el epiléptico, niño o adulto, existen todavía algunas personas, son más aptitudes individuales que colectivas, que siguen discriminando o al menos ponen algunas dificultades a la integración escolar o laboral del epiléptico. Por ello hay que insistir que, en el futuro, el epiléptico debe tener las mismas posibilidades que cualquier otra persona, de sus mismas aptitudes y medio socio-cultural, para llevar una vida normal. La epilepsia en sí no dificulta la integración, pero cuando esta dificultad existe, la responsable suele ser la patología psico-neurológica asociada.

La epilepsia ha pasado de ser una enfermedad misteriosa y mágica a ser una enfermedad benigna, en la mayoría de los casos, breve y transitoria, que con frecuencia no presenta dificultad para llevar una vida normal.

Queremos terminar con unas palabras del maestro de Cos: «la medicina desde hace tiempo dispone de todos los elementos y han sido descubiertos el principio y el camino, gracias a los que durante mucho tiempo se han realizado muchos e importantes descubrimientos, y el resto será descubierto en el futuro, si alguien capacitado para hacerlo y conocedor de cuanto ya ha sido descubierto, partiendo de ello lleva hacia adelante la investigación». ◀

M. Nieto Barrera, Profesor Asociado Pediatría, Jefe Sección Neurología Pediátrica, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Bibliografía

1. CROUZON, O.: *Le syndrome epilepsie*. Gaston Doin ed. París, 1928.
2. GARCÍA-ALBEA, E.: *Historia de la epilepsia*. Ed. Masson. Barcelona, 1999.
3. HEITMANN, B.: «Representations of epilepsy as the healing of the possessed». In *Epilepsy Surgery*. HO Ludders ed. Raven Press. New York, 1991, 9-18.
4. LAÍN ENTRALGO: *Historia de la Medicina*. Ed Salvat. Barcelona, 1982.
5. LITRE, E.: *Deuvres Completes d'Hippocrate*. Ed. Bailliere. París, 1839.
6. MASLAWD, RL.: «The classification of the epilepsies. A historical review». In *The Epilepsies*. P.J. Vinken, G.W. Bruyn eds. North-Holland. Amsterdam, 1974, 1-29.
7. MENA, JM. de: *Historia de la Medicina*. Public. Controladas. Madrid, 1.971.
8. SCOTT, JW.: *Epilepsia*. Geigy Documenta. 1966, 1-5.