

Manual de instrução da ILAE 1017 para a Classificação Operacional dos Tipos de Crises Epilépticas

Robert S. Fisher, J. Helen Cross, Carol D'Souza, Jacqueline A. French, Sheryl R. Haut, Norimichi Higurashi, Edouard Hirsch, Floor E. Jansen, Lieven Lagae, Solomon L. Moshé, Jukka Peltola, Eliane Roulet Perez, Ingrid E. Scheffer, Andreas Schulze-Bonhage, Ernest Somerville, Michael Sperling, Elza Márcia Yacubian, and Sameer M. Zuberi on behalf of the ILAE Commission for Classification and Terminology

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, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Schulze-Bonhage A, Somerville E, Sperling M, Yacubian EM, Zuberi SM. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017 Mar 8.

Elza Márcia Yacubian, Lécio Figueira Pinto, Márcia Morita e Mirian Fabíola SG
Mendes
pela Comissão de Consenso da Liga Brasileira de Epilepsia.

RESUMO: Este artigo que acompanha a introdução da classificação dos tipos de crises epiléticas da ILAE 2017 fornece um guia de como aplicar a classificação. Ilustração da classificação através de tabelas, dicionário de termos relevantes, levantamento da terminologia antiga e substituição pela atual, abreviações sugeridas e exemplos. As versões básica e expandida da classificação estão disponíveis, dependendo do grau de detalhamento desejado. Os sinais e sintomas principais das crises epiléticas (semiologia) são utilizados como base para categorização das crises que podem ser de início focal ou generalizado ou de início desconhecido. As crises focais podem ser adicionalmente e opcionalmente caracterizadas de acordo

com a percepção em preservada ou comprometida. A presença de comprometimento da percepção em qualquer parte da crise classifica-a como crise focal com comprometimento da percepção ou disperceptiva. As crises focais podem ser adicionalmente e opcionalmente caracterizadas de acordo com sinais e sintomas motores iniciais em: atônicas, automatismos, clônicas, espasmos epiléticos, hipercinéticas, mioclônicas ou tônicas. Crises de início não motor podem manifestar-se como alteração autonômica, sensorial, emocional, cognitiva e parada comportamental. A manifestação mais precoce é a que define o tipo de crise, que pode na sequência progredir para outros tipos de crises. As crises focais podem evoluir para crises tônico-clônicas bilaterais. Crises generalizadas recrutam redes neuronais bilaterais desde o início. As características das crises motoras generalizadas incluem atônicas, clônicas, espasmos epiléticos, mioclônicas, mioclono-atônicas, mioclono-tônico-clônicas, tônicas e tônico-clônicas. Crises não motoras (ausências) são típicas ou atípicas, ou crises que apresentam atividade mioclônica proeminente ou mioclonias palpebrais. Crises de início desconhecido podem ter certas características permitindo sua classificação como motoras, não-motoras, tônico-clônicas, espasmos epiléticos e parada comportamental. Este “manual do usuário” da classificação de crises da ILAE 2017 irá ajudar na incorporação deste novo sistema.

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

PONTOS CHAVE

- A ILAE construiu uma classificação revisada básica e expandida dos tipos de crises, com divisão inicial em crises de início focal versus crises de início generalizado ou crises de início desconhecido.
- Crises focais são opcionalmente subdivididas em crises focais perceptivas e crises com comprometimento da percepção. Classificadores específicos motores e não motores podem ser adicionados.
- Crises de início generalizado podem ser motoras: tônico-clônicas, clônicas, tônicas, mioclônicas, mioclono-tônico-clônicas, mioclono-atônicas, atônicas e espasmos epiléticos.

- Crises de início generalizado podem também ser não motoras (ausências): ausências típicas, ausências atípicas, ausências mioclônicas ou ausência com mioclônias palpebrais.
- Descritores adicionais e texto livre são encorajadas para caracterizar as crises. Levantamento da nomenclatura antiga e substituição por novos termos pode facilitar a adoção da nova terminologia

A International League Against Epilepsy (ILAE) publicou uma versão da classificação de tipos de crises epiléticas em 2017 (manuscrito em anexo). A revisão da classificação, que tem sido utilizada na forma modificada desde 1981 ¹, foi motivada por vários fatores. Alguns tipos de crises, por exemplo, crises tônicas ou espasmos epiléticos, podem ter um início tanto focal quanto generalizado. A falta de conhecimento sobre o início da crise tornava-a inclassificável. Alguns termos utilizados para classificar crises apresentam pouca aceitação na comunidade ou são pouco compreendidos pelo público, incluindo “discognitivas”, “psíquicas”, “parciais”, “parciais simples” e “parciais complexas”. Pode ser confuso para não-médicos definir se a consciência está preservada ou não. Alguns tipos importantes de crises epiléticas não foram incluídos na classificação de 1981. A nova classificação aborda estas questões relevantes. O material que se segue explica como aplicar a classificação de tipos de crises epiléticas de 2017.

Métodos

A classificação de crises epiléticas inicia-se com a descrição e observação de certos sinais e sintomas (às vezes referidos como semiologia de crises) que sabemos estarem associados a crises comuns. Os sinais e sintomas chaves não podem ser associados a tipos de crises utilizando relações do tipo um-a-um, já que alguns sintomas aparecem em mais de um tipo de crise. Parada comportamental, por exemplo, ocorre tanto em crises focais com comprometimento da percepção quanto em crises de ausência. Atividade tônico-clônica pode estar presente no início das crises generalizadas ou surgir no curso de uma crise focal. Inversamente, um tipo de crise frequentemente está associado a múltiplos sintomas. Nomear uma crise como “crise com automatismos” não permitiria a distinção entre crise focal com comprometimento da percepção ou disperceptiva ou crise de ausência. Considerando que estes dois tipos de crises têm tratamentos distintos e apresentam prognósticos diferentes a manutenção na presente Classificação destes tipos distintos de crises é muito útil, apesar de que, muitas vezes, para a classificação de

uma crise algum grau de interpretação, além da observação direta, possa se fazer necessário. A distinção do tipo de crise frequentemente pode ser feita através do reconhecimento de uma sequência de sintomas característicos e outras observações clínicas. Crises de ausência típicas, por exemplo, apresentam uma recuperação das funções mais rápida que as crises focais com comprometimento da percepção ou disceptivas. Em alguns casos, informações adicionais de EEG, imagem e estudos laboratoriais são necessárias para que possamos classificar as crises de forma apropriada. Nestes casos, a classificação do tipo de crise começa a fundir de forma imperceptível com o diagnóstico das síndromes epiléticas^{2,3}. Como nos falta um conhecimento fisiopatológico fundamental da apresentação dos diversos tipos de crises, agrupar os sinais e sintomas em tipos de crises reflete uma opinião operacional sobre quais tipos de agrupamentos são suficientemente distintos e semelhantes a ponto de merecerem um nome específico⁴. Esta classificação é direcionada para prática clínica, mas também pode ser usada por pesquisadores e outros grupos com objetivos específicos.

Resultados

A classificação de crises da ILAE de 2017 apresenta uma versão básica e uma expandida, dependendo do grau de detalhe desejado. A versão básica é semelhante a versão expandida, mas com subcategorias suprimidas.

CLASSIFICAÇÃO BÁSICA

FIGURA 1.

Classificação dos Tipos de Crises da ILAE 2017 ¹



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.

A figura 1 mostra a classificação básica. As crises epiléticas são inicialmente categorizadas por tipo de início. Crises de início focal são definidas como “iniciadas em redes neurais limitadas a um hemisfério. Elas podem ser bem localizadas ou mais difusamente distribuídas. Crises focais também podem originar-se em estruturas subcorticais”. Crises de início generalizado são definidas como “crises iniciadas em algum local de uma rede neuronal com rápido envolvimento de redes distribuídas bilateralmente” ⁵. Uma crise de início desconhecido ainda pode apresentar algumas evidências que a define como crise com características motoras (ex. tônico-clônica) ou não motora (ex. parada comportamental). Com informações adicionais e observação de crises futuras, a reclassificação das crises de início desconhecido em crises de início focal ou generalizado pode ser possível. Dessa forma, “início desconhecido” não se refere à característica da crise, mas a um termo conveniente que reflete nossa ignorância. Quando o tipo de crise inicia-se com os termos “focal”, “generalizado” ou “ausência” então a palavra “início” fica subentendida.

A classificação adicional é opcional. O próximo nível de classificação das crises focais é de acordo com a percepção. Percepção é operacionalmente definida como conhecimento de si mesmo e do ambiente. A avaliação da percepção é um marcador substituto pragmático usado determinar se o nível de consciência está ou não afetado. Durante uma crise focal perceptiva, a consciência estará intacta. Percepção especificamente refere-se a consciência durante a crise, e não ao fato do paciente ter ou não percebido a ocorrência da crise. Se a percepção do evento está comprometida em *qualquer parte* da crise, então a crise deve ser classificada como crise focal com comprometimento da percepção ou disperceptiva. De uma forma prática, uma crise focal com comprometimento da percepção implica na habilidade da pessoa que teve a crise de verificar que a consciência permaneceu intacta. Ocasionalmente crises podem produzir uma amnesia epiléptica transitória ⁶ com percepção preservada, mas para a classificação destas crises seria necessária uma documentação excepcionalmente clara feita por observadores. Alguns utilizariam a abreviação “focal disperceptiva”. Dessa forma, é importante notar que a percepção pode estar comprometida sem que o paciente esteja totalmente inconsciente. A ordem das palavras não importa, ou seja, “crise focal perceptiva” significa o mesmo que “crise focal com percepção preservada”.

Responsividade é um atributo clínico separado que pode estar tanto intacta ou afetada em crises com ou sem comprometimento da percepção. Apesar da responsividade ser um importante aspecto descritivo das crises, ela não é utilizada na classificação da ILAE 2017 para designar um tipo específico de crise. A classificação básica das crises também permite a classificação em crises com sintomas de início motor e início não motor (por exemplo, sensorial). Especificações adicionais requerem a classificação expandida, discutida abaixo.

O tipo de crise “focal evoluindo para tônico-clônica bilateral” fica em uma categoria especial por conta da sua ocorrência comum e importância, apesar de refletir mais um padrão ictal de propagação que um tipo específico de crise. O termo “focal evoluindo para bilateral tônico-clônica” substitui o termo antigo “crise tônico-clônica secundariamente generalizada”. Na nova classificação, “bilateral” é utilizada para crises com padrão de propagação e “generalizada” para crises de início generalizado.

Crises de início generalizado são divididas em crises motoras e não motoras (ausência). O grau de percepção não é utilizado como classificador para crises

generalizadas, já que a maioria das crises generalizadas (embora não todas) estarem associadas a alteração da mesma. Para ser definida na seção generalizada da classificação, a atividade motora deve ser bilateral desde o início, mas na classificação básica o tipo de atividade motora não precisa ser especificado. Nos casos em que o início da atividade motora bilateral é assimétrica, pode ser difícil determinar se a crise tem início focal ou generalizado baseado apenas na semiologia.

Crises de ausência (o prefixo “início generalizado” pode ser assumido) apresentam-se com súbita parada da atividade e da percepção. Crises de ausência tendem a ocorrer em indivíduos jovens, seu início e final são mais abruptos e geralmente são acompanhadas de automatismos menos complexos do que aqueles observados nas crises focais com comprometimento da percepção, no entanto a distinção não é absoluta. Informação eletroencefalográfica pode ser necessária para uma classificação acurada. Atividade epileptiforme focal está associada a crises focais e espícula-onda lenta bilateral e síncrona pode ser vista nas crises de ausência.

Crises de início desconhecido podem ser categorizadas em motoras, incluindo tônico-clônicas, não-motoras e não classificadas. O termo não classificadas engloba tanto crises com padrão que não se encaixa nas outras categorias como crises com informações insuficientes para categorização.

CLASSIFICACAO EXPANDIDA

Classificação dos Tipos de Crises da ILAE 2017 ¹



Figura 2. Classificação operacional expandida da ILAE 2017 para os tipos de crises epiléticas. 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.

A classificação expandida (Figura 2) fornece um novo nível de nomenclatura para crises epiléticas, construído com base na classificação básica. A organização vertical da categoria de crises focais não é hierárquica, já que a informação quanto ao grau de percepção é opcional. Uma crise focal pode ser classificada como focal perceptiva (correspondendo ao termo “crise parcial simples” de 1981) ou crise focal disperceptiva (ou com comprometimento da percepção, correspondendo ao termo “crise parcial complexa” de 1981). As crises focais perceptivas ou disperceptivas podem opcionalmente ser classificadas adicionando-se um dos termos relacionados dentro dos subitens do quadro ‘de início motor’ ou ‘não motor’ da figura 2, refletindo os sinais e sintomas precoces mais proeminentes, além do grau de percepção. Alternativamente, na nomenclatura da crise focal a menção sobre o grau de percepção pode ser omitida caso seja inaplicável ou desconhecido e a classificação pode ser feita utilizando diretamente os sinais motores e não motores mais precoces.

Para as crises de início focal, o clínico deve avaliar o grau de percepção assim como descrito na classificação básica. Pergunte ao paciente se a percepção para eventos ocorridos durante a crise estava preservada ou comprometida, mesmo quando a pessoa não fosse capaz de responder ou compreender a linguagem durante a crise. Se alguém entrar no quarto durante uma crise, a presença desta pessoa seria lembrada posteriormente? Perguntas para as testemunhas podem esclarecer a natureza do comportamento durante a crise. É importante tentar diferenciar o período ictal do pós-ictal, já que a percepção retorna após a crise. Se o grau de percepção é duvidoso, como ocorre, por exemplo, nos casos de crises atônicas ou espasmos epiléticos, então a crise é classificada como focal mas a percepção não é especificada. A descrição do grau de percepção é opcional e aplicada somente quando é conhecido. Uma “crise focal perceptiva” com ou sem

outras caracterizações, corresponde ao antigo termo “crise parcial simples” e uma “crise focal disperceptiva” (ou com comprometimento da percepção) ao antigo termo “crise parcial complexa”. Termos subsequentes na coluna de termos focais da classificação expandida podem dar mais especificações sobre o tipo de crise focal perceptiva e crise focal disperceptiva. Alternativamente, o grau de percepção pode não ser especificado e a crise ser classificada como crise com início focal com um dos tipos de características motoras ou não motoras listadas na figura 2.

Comportamentos no início da crise motora incluem as seguintes atividades: atônica (perda de tônus focal), tônica (contratura focal sustentada), clônica (abalos rítmicos focais), mioclônica (abalos focais breves e irregulares) ou espasmos epilépticos (flexão e extensão dos braços e flexão do tronco). A distinção entre clônica e mioclônica é arbitrária, mas clônica implica em abalos mantidos, estereotipados e ocorrendo de forma regular; enquanto que mioclônico é menos regular e mais breve. Outros comportamentos focais menos óbvios incluem atividade hipercinética (pedalar, movimentos bruscos de membros) e automatismos. Um automatismo é uma atividade motora repetitiva, mais ou menos coordenada, mas sem objetivo. Observadores devem ser questionados se o sujeito apresentou comportamentos fragmentados repetitivos sem propósito, que poderiam parecer normais em outras circunstâncias. Alguns automatismos sobrepõem-se a outros comportamentos motores, como por exemplo, atividade hipercinética ou de pedalar, levando a classificação ambígua. A classificação da ILAE de 2017 arbitrariamente agrupa a atividade de pedalar com as crises hipercinéticas, ao invés de crises com automatismos. Automatismos podem ser vistos nas crises focais e nas crises de ausência.

Uma crise motora focal com parada comportamental envolve a parada do movimento e irresponsividade. Já que uma parada comportamental breve no início de muitas crises é comum e de difícil identificação, uma crise focal com parada comportamental deve incluir crises que tenham a parada comportamental como a característica predominante durante *toda* a crise. Crises focais autonômicas apresentam-se com sensações gastrointestinais, sensação de calor e frio, rubor, piloereção (arrepio), palpitação, excitação sexual, alterações respiratórias ou outras alterações autonômicas. Crises focais cognitivas podem ser identificadas quando o paciente reporta ou exhibe déficits de linguagem, pensamento ou outras funções corticais superiores durante a crise e quando estes sintomas prevalecem sobre outras manifestações ictais. Déjà vu, jamais vu, alucinações, ilusões ou pensamento forçado são exemplos de fenômenos cognitivos induzidos anormais. Um termo mais

correto, apesar de menos eufônico, seria “crises focais com cognição alterada”, mas o termo cognição alterada pode ser assumido, já que a função cognitiva nunca melhora durante as crises. Crises focais emocionais apresentam-se com alterações emocionais, incluindo medo, ansiedade, agitação, paranoia, prazer, felicidade, êxtase, risos (gelástica) ou choro (dacrística). Alguns deste fenômenos são subjetivos e precisam ser lembrados pelo paciente ou cuidador. Os sintomas emocionais incluem um componente subjetivo; enquanto que sinais afetivos podem ou não ser acompanhados por emoção subjetiva. Comprometimento da percepção para eventos durante a crise não classifica a crise como focal cognitiva, pois o comprometimento da percepção pode ser aplicada a qualquer crise focal. Uma crise focal sensorial pode produzir sensações somatossensitivas, olfatórias, visuais, auditivas, gustatórias, sensação de quente e frio ou vestibulares.

O clínico precisa definir se a crise é um evento único, com manifestações que progridem ao longo do tempo, ou se são duas crises distintas. Tal distinção pode as vezes ser difícil. Sinais e sintomas com uma evolução lenta e contínua e o padrão eletroencefalográfico (quando disponíveis) falam a favor do evento ser uma única crise. Repetição estereotipada e sequencial de sinais e sintomas e mudanças no EEG em momentos distintos falam a favor de uma única crise. Crises focais unitárias são nomeadas de acordo com a manifestação inicial e preservação ou comprometimento da percepção em alguma parte da crise. Por outro lado, eventos não estereotipados, interrompidos e descontínuos, apontam para a classificação em mais de um tipo de crise. Considere um evento iniciando com déjà vu, movimentos oromastigatórios repetitivos e sem propósito, comprometimento da percepção, versão cefálica forçada da cabeça para direita e endurecimento do membro superior direito. Esta evolução estável implica em uma crise única, que seria classificada como crise focal disperceptiva (ou com comprometimento da percepção) cognitiva. Seria útil anexar (como uma descrição opcional, não um tipo de crise) informações sobre a progressão para automatismos e para versão tônica. Em um outro cenário, o clínico poderia encontrar uma crise com medo e comprometimento da percepção. O paciente recuperou e 30 minutos depois tem um evento caracterizado por parestesia no braço direito com percepção preservada. Tal sequência reflete duas crises separadas, a primeira sendo crise focal disperceptiva emocional e a segunda uma crise focal perceptiva sensorial.

Existem outros tipos de crises focais, como por exemplo, crises tônico-clônicas focais, que não são frequentes o suficiente para serem classificadas como um tipo específico de crise. Ao invés de incluir o termo “outros” em cada categoria,

foi tomada a decisão de reverter para o uso de um termo inespecífico mais amplo, como por exemplo, crise de início motor ou de início não motor, quando o nível de detalhamento não é claro ou o tipo de crise não está definido como uma crise específica.

A classificação das crises de início generalizado é semelhante àquela de 1981, com a adição de alguns novos tipos. Percepção é usualmente comprometida em crises de início generalizado, dessa forma a percepção não deve ser usada como um termo classificador para estes tipos de crises. A principal subdivisão é entre tipos de crise motoras e não motoras (ausências). Os termos “motor” e “não motor (ausências)” estão presentes com o objetivo de permitir a classificação de crises de início motor ou não motor sobre as quais não se tem mais informações adicionais, mas os termos “motor” e “não motor (ausências)” podem ser omitidos se o nome da crise é clara, por exemplo, “crise generalizada tônica”. A palavra “generalizada” pode ser omitida para crises como as de ausência em que o início é sempre generalizado.

O termo tônico-clônica permanece como o nome que substitui o tipo de crise “grande mal”, apesar da provável persistência do uso deste antigo termo francês, devido a sua popularidade. Já que existe um novo tipo de crise caracterizada por movimentos mioelétricos precedendo os movimentos tônicos (contração) e clônicos (abalos rítmicos sustentados), é importante documentar os sintomas precoces da crise tônico-clônica como sendo tônicos. A fase clônica da crise tônico-clônica tipicamente apresenta uma redução regular na frequência dos abalos no decorrer do curso do evento. Durante uma crise tônico-clônica, a percepção é alterada antes dos movimentos de contração e dos abalos. Algumas crises tônico-clônicas podem ser precedidas por sentimento inespecífico de uma crise prestes a acontecer ou por um curto período de versão cefálica ou de membros, nenhum dos quais invalida o início generalizado, já que o processo biológico nunca exibe uma sincronia perfeita. O clínico deve julgar se houve ou não um início verdadeiramente focal.

Crises clônicas generalizadas começam, progridem e terminam com abalos rítmicos e sustentados de ambos os membros em ambos os lados do corpo e frequentemente na cabeça, pescoço, face e tronco. Crises clônicas generalizadas são menos comuns que as crises tônico-clônicas, e geralmente ocorrem em crianças e devem ser diferenciadas dos eventos não epiléticos de agitação e do tremor⁷.

Crises tônicas generalizadas manifestam-se como contração ou elevação bilateral dos membros, frequentemente com rigidez cervical. A classificação presume que a atividade tônica não é seguida por movimentos clônicos. A atividade

tônica pode ser uma postura anormal sustentada, em extensão ou flexão, as vezes acompanhada por tremor de extremidades. Pode ser difícil diferenciar atividade tônica de postura distônica, definida como contração sustentada de ambos os músculos agonistas e antagonistas produzindo movimentos atetóides ou de torção, que quando prolongados podem produzir posturas anormais.

Crises mioclônicas generalizadas podem ocorrer de forma isolada ou em conjunto com atividade tônica e atônica. Mioclonia difere de crise clônica por ser mais breve e irregular. O sintoma mioclonia pode ter etiologia epiléptica ou não epiléptica.

Crises generalizadas mioclono-tônico-clônicas iniciam com alguns abalos mioclônicos seguidos de atividade tônico-clônica. Estas crises são frequentemente vistas em pacientes com epilepsia mioclônica juvenil ⁸ e ocasionalmente associadas a outras epilepsias generalizadas. É discutível se os abalos iniciais seriam mioclônicos ou clônicos, mas eles são raramente suficientemente sustentados para serem considerados clônicos.

Uma crise mioclono-atônica envolve breves abalos dos membros e tronco, seguidos por queda. Estas crises, previamente chamadas de crises mioclono-astáticas, são mais frequentemente vistas na síndrome de Doose ⁹, mas podem também ser vistas na síndrome de Lennox-Gastaut e outras síndromes.

Atônica significa sem tônus. Quando o tônus das pernas é perdido durante uma crise generalizada atônica, o paciente cai ao solo de nádegas ou as vezes cai para frente sobre a face e joelhos. A recuperação ocorre em segundos. Ao contrário, as crises tônico-clônicas ou tônicas geralmente propulsionam o paciente para trás; portanto, o paciente cai de costas.

Espasmos epilépticos eram previamente conhecidos como espasmos infantis e o termo “espasmos infantis” continua adequado para espasmos ocorrendo na lactância. Um espasmo epiléptico apresenta-se como uma flexão, uma extensão ou um movimento misto de flexão-extensão súbitos dos músculos predominantemente proximais e do tronco. Eles usualmente ocorrem em grupos e são mais frequentes durante a infância.

Os tipos de crises generalizadas não motoras compreendem alguns tipos de crises de ausência. A Força Tarefa manteve a distinção entre crises de ausência típicas e atípicas, pois os dois tipos estão usualmente associados a achados eletroencefalográficos, síndromes epilépticas, terapias e prognósticos distintos. De acordo com a classificação de 1981, que foi baseada na análise de várias gravações de vídeo-EEGs ¹, crises de ausência eram consideradas atípicas quando eram associadas a mudanças de tônus mais pronunciadas que aquelas observadas nas

crises de ausência típicas ou quando o início ou final não eram abruptos. Um EEG pode ser necessário para assegurar a distinção entre ausências típicas e atípicas.

As crises de ausência mioclônicas ¹⁰ referem-se a crises de ausência com movimentos mioclônicos rítmicos (3 por segundo), causando uma lenta abdução dos membros superiores, levando a elevação progressiva dos braços, associada a descargas de espícula-onda lenta generalizadas de 3 Hz. A duração é tipicamente de 10-60 segundos. O comprometimento da percepção pode não ser óbvia. Crises de ausência mioclônicas ocorrem em uma variedade de condições genéticas e em epilepsias com etiologias desconhecidas.

Mioclonias palpebrais são abalos mioclônicos das pálpebras e desvio dos globos oculares para cima, frequentemente precipitados por fechamento ocular e pela luz. Mioclonias palpebrais podem estar associadas a ausências, mas também podem constituir uma manifestação de crises motoras não associadas a ausência, tornando-difícil sua categorização. A classificação de 2017 agrupa as mioclonias palpebrais com as crises não motoras (de ausência), o que pode ser contra-intuitivo, mas as mioclonias nesse caso estão ligadas a ausência, em vez de não motora. Crise de ausência com mioclonias palpebrais, crises ou paroxismos eletroencefalográficos induzidos por fechamento ocular ou fotossensibilidade constituem a tríade da síndrome de Jeavons ¹¹.

Crises de início desconhecido podem ser motoras e não motoras. O uso mais importante para esta seção da classificação é para crises tônico-clônicas com o início obscurecido. Informações adicionais poderão permitir uma reclassificação como crises de início focal ou generalizado. Espasmos epiléticos e parada comportamental são outros possíveis tipos de crises com início desconhecido. No caso dos espasmos epiléticos pode ser necessário a monitorização detalhada com vídeo-EEG para elucidar a natureza do início dos espasmos, pois um início focal pode significar uma patologia focal tratável. Uma parada comportamental com início desconhecido pode representar *uma crise focal disperceptiva com parada comportamental ou uma crise de ausência*. Uma crise pode ser não classificável devido a informações inadequadas ou inabilidade de encaixar a crise em outras categorias. Se um evento não é claramente uma crise, então não deve ser chamado de crise não classificável. O termo crise não classificável é reservado para crises incomuns que não são caracterizadas na classificação.

Toda classificação de crises envolve algum grau de incerteza. A força tarefa adotou uma diretriz geral com um grau de 80% de certeza de que o início foi focal ou generalizado; caso contrário, a crise deve ser classificada como de início

desconhecido. O grau de 80% foi escolhido de forma arbitrária para corresponder ao *cut-off* de 80% de falso negativo frequentemente aplicado em estatística.

Descritores comuns

Crise focais provocam uma variedade de sensações potenciais e comportamentos muito distintos para serem incorporados na classificação. Com o objetivo de facilitar a terminologia comum das crises a Força Tarefa listou alguns descritores comuns de comportamentos durante uma crise focal (tabela 1), mas estes não são intrínsecos à classificação. Em outras palavras, os descritores comuns podem ser adicionados à classificação de crises para detalhar as manifestações individuais das crises, mas estes descritores não definem tipos específicos de crises nesta classificação. Descritores estão dessa forma em um “nível inferior” em relação aos sinais, por exemplo tônico, que definem o tipo de crise. Lateralidade é um tipo específico de descritor, mas um descritor muito importante na prática clínica. A força tarefa reconhece a importância de uma descrição detalhada individual em texto livre de uma crise, em adição a classificação.

Tabela 1. Descritores comuns de comportamento durante e após crises (em ordem alfabética)

| Cognitiva | Automatismos |
|-----------------------------|-------------------------------|
| Acalculia | Agressão |
| Afasia | Piscamento palpebral |
| Alteração de atenção | Movimentos laterais de cabeça |
| Déjà vu ou jamais vu | Manuais |
| Dissociação | Orofaciais |
| Disfasia | Pedalar |
| Alucinações | Movimentos pélvicos |
| Ilusões | Perseveração |
| Alteração de memória | Corrida (cursiva) |
| Negligência | Sexual |
| Pensamento forçado | Despir |
| Alteração de responsividade | Vocalização/fala |
| | Andar |

| | |
|---|---|
| <p>Emocional ou afetivo</p> <p>Agitação</p> <p>Raiva</p> <p>Ansiedade</p> <p>Choro (dacrística)</p> <p>Medo</p> <p>Risos (gelástica)</p> <p>Paranóia</p> <p>Prazer</p> | <p>Motor</p> <p>Disartria</p> <p>Distonia</p> <p>Postura de esgrimista (figura de 4)</p> <p>Incoordenação</p> <p>Jacksoniana</p> <p>Paralisia</p> <p>Paresia</p> <p>Versiva</p> |
| <p>Autonômica</p> <p>Assistolia</p> <p>Bradycardia</p> <p>Ereção</p> <p>Rubor</p> <p>Gastrointestinal</p> <p>Hiper ou hipoventilação</p> <p>Náusea ou vômito</p> <p>Palidez</p> <p>Palpitações</p> <p>Piloereção</p> <p>Alterações respiratórias</p> <p>Taquicardia</p> | <p>Sensorial</p> <p>Auditiva</p> <p>Gustatória</p> <p>Sensações frio-quente</p> <p>Olfatória</p> <p>Somatossensitiva</p> <p>Vestibular</p> <p>Visual</p> |
| | <p>Lateralidade</p> <p>Esquerda</p> <p>Direita</p> <p>Bilateral</p> |

Glossário

A Tabela 2 fornece um glossário de termos utilizados neste e no artigo que o acompanha. As definições não são universais, mas focadas nos aspectos de linguagem pertinentes as crises epiléticas. Por exemplo, sensorial é definido em termos de crises sensoriais, não a todas as sensações. Sempre que possível, as definições previamente aceitas no glossário da ILAE de 2001 ¹² foram mantidas, como objetivos de apoiar a continuidade do uso, mas este glossário atualiza algumas terminologias. Referências podem ser feitas a literatura prévia para

definição de termos antigos. Termos não mais recomendados para uso foram omitidos.

Tabela 2: Glossário de termos

| Palavra | Definição | Fonte |
|------------------|---|---------------------------|
| ausência típica | crise com início súbito, interrupção das atividades em curso, olhar vazio e possivelmente um breve desvio dos olhos para cima. Normalmente o paciente permanece arresponsivo quando tenta-se conversar com ele. Duração de segundos a meio minuto com rápida recuperação. Apesar de não estar disponível na maioria das vezes o EEG mostra descargas epileptiformes generalizadas durante o evento. Uma crise de ausência é por definição uma crise de início generalizado. A palavra ausência não é sinônimo de olhar vazio ou desligamento, o que também pode ocorrer em crises com início focal. | Adaptado de ¹² |
| ausência atípica | é uma crise de ausência com mudanças de tónus que são mais pronunciadas que na ausência típica ou início e/ou final da crise são graduais, não ocorrem de forma abrupta. Frequentemente associada a atividade de ponta-onda lenta, generalizada e irregular. | Adaptado de ¹² |
| parada | veja parada comportamental. | Novo |
| atônica | crise em que ocorre redução ou perda súbita do tónus muscular sem evento tônico ou mioclônico precedendo. Duração de aproximadamente 1 a 2 segundos, envolvendo a musculatura da cabeça, tronco, queixo ou membros. | ¹² |
| automatismos | atividade motora mais ou menos coordenada, geralmente ocorrendo quando a cognição está afetada, e da qual o indivíduo posteriormente | ¹² |

| | | |
|--------------------|--|---------------------------|
| | não se recorda (amnésia)(nem sempre presente). Automatismos sempre imitam um movimento voluntário e podem consistir em uma continuação inapropriada da atividade motora que estava em curso antes do início da crise. | |
| crises autonômicas | crises em que ocorre nítida alteração da função do sistema nervoso autonômico envolvendo funções cardiovasculares, pupilares, gastrointestinais, sudomotoras, vasomotoras e/ou termorregulatórias. | Adaptado de ¹² |
| aura | é um fenômeno ictal subjetivo, que em determinados pacientes precede as manifestações objetivas observadas durante a crise pelos circundantes (é um termo de uso popular). | ¹² |
| percepção | percepção de si próprio e do ambiente. | Novo |
| bilateral | ambos os lados, direito e esquerdo, apesar das manifestações de crises bilaterais poderem ser simétricas ou assimétricas. | Novo |
| clônicas | abalos, simétricos ou assimétricos, que se repetem regularmente e envolvem os mesmos grupos musculares. | Adaptado de ¹² |
| cognição | relativo ao pensamento e funções cognitivas superiores como linguagem, percepção espacial, memória e praxias. O termo utilizado previamente com uso similar era “psíquica”. | Novo |
| consciência | estado da mente que inclui aspectos subjetivos e objetivos, englobando a percepção de si mesmo como uma entidade única, a perceptividade, a responsividade e a memória. | Novo |
| dacrísticas | episódios de choro, que podem ou não estar associados a sensação de tristeza. | ¹² |
| distônicas | contração sustentada dos músculos agonistas e antagonistas produzindo movimentos atetóides | Adaptado de ¹⁰ |

| | | |
|----------------------|--|---------------------------|
| | ou de torção, que podem produzir posturas anormais. | |
| crises emocionais | crises que apresentam-se com uma emoção ou que aparentam ter um componente emotivo como uma característica precoce e proeminente, tais como medo, alegria, euforia, gargalhadas (gelásticas) ou choro (dacrísticas). | Novo |
| espasmos epilépticos | súbita flexão, extensão, ou uma mistura de ambas que afeta predominantemente os músculos proximais e do tronco, mais sustentada que uma mioclonia mas não tão mantida como nas crises tônicas. Formas limitadas podem ocorrer: careteamento, queda da cabeça ou movimentos oculares sutis. Espasmos epilépticos frequentemente ocorrem de forma repetida, em grupos. Espasmos infantis são a forma mais conhecida, mas espasmos podem ocorrer em qualquer idade. | Adaptado de ¹² |
| epilepsia | doença cerebral definida por qualquer das seguintes condições: 1. Pelo menos duas crises não provocadas (ou reflexas) ocorrendo com intervalo superior a 24 horas; 2. Uma crise não provocada (ou reflexa) e uma probabilidade de recorrência, igual ou superior ao risco de recorrência geral após duas crises não provocadas nos próximos 10 anos (que seria de pelo menos 60%); 3. Diagnóstico de uma síndrome epiléptica. A epilepsia é considerada resolvida para indivíduos que apresentaram uma síndrome epiléptica idade dependente, e que agora já passaram da idade aplicável ou aqueles que permaneceram livres de crises nos últimos 10 anos, sem medicação antiepiléptica nos últimos 5 anos. | ³ |

| | | |
|---|---|------------------------------|
| mioclonias palpebrais | abalos das pálpebras na frequência de pelo menos 3 por segundo, geralmente com desvio do ocular para cima, durando usualmente 10 segundos, frequentemente precipitados por fechamento ocular. Podem ou não estar associados a comprometimento da percepção. | Novo |
| crise com postura do espadachim | tipo de crise motora focal com extensão de um braço e flexão contralateral no punho e cotovelo, imitando a postura de um espadachim com sua espada. Também tem sido chamada de crise da área motora suplementar. | Novo |
| crise com postura da figura do 4 | postura tônica assimétrica dos membros superiores com extensão do braço (usualmente contralateral a zona epileptogênica) com flexão a nível do cotovelo do outro braço, formando a figura do 4. | Novo |
| focal | originada em redes neuronais limitadas a um hemisfério. Podem ser bem localizadas ou mais difusamente distribuídas. As crises focais podem se originar em estruturas subcorticais. | ⁵ |
| início focal com evolução para bilateral tônico-clônica | tipo de crise com início focal, tanto motor como não motor, com ou sem comprometimento da percepção, progredindo para atividade tônico-clônica bilateral. O termo previamente utilizado era crise parcial com generalização secundária. | Novo |
| gelástica | episódios de gargalhadas ou risos, geralmente sem tom afetivo apropriado. | ¹² |
| generalizada | originada em algum ponto e rapidamente envolvendo redes neuronais distribuídas bilateralmente. | ⁵ |
| generalizada tônico-clônica | contração tônica bilateral simétrica ou assimétrica e então contração clônica bilateral dos músculos somáticos, frequentemente associada a fenômenos autonômicos e comprometimento da percepção. Estas crises recrutam rede neuronais em ambos os hemisférios logo no seu início. | Adaptado de ^{5, 12} |

| | | |
|--------------------------|--|---------------------------|
| alucinação | criação de um complexo de percepções sem estímulo externo correspondente envolvendo fenômenos visuais, auditivos, somatossensitivos, olfatórios, e/ou gustativos. Por exemplo, “ouvindo” e “vendo” pessoas conversando. | ¹⁰ |
| parada comportamental | parada (pausa) das atividades, congelamento, imobilização, como nas crises com parada comportamental. | Novo |
| imobilidade | veja parada comportamental. | Novo |
| percepção comprometida | veja percepção. Perda ou comprometimento da percepção-são-características de crises focais disceptivas, previamente conhecidas como crises parciais complexas. | Novo |
| alteração de consciência | ver “percepção comprometida”. | Novo |
| crise Jacksonianas | termo tradicional que refere-se a propagação dos movimentos clônicos através de partes contíguas do corpo, unilateralmente. | ¹² |
| motoras | envolvimento da musculatura de alguma forma. O evento motor pode consistir em um aumento (positivo) ou redução (negativo) na contração muscular produzindo um movimento. | ¹² |
| mioclônicas | contração(ões) súbita, breve (<100ms), involuntária, única ou múltipla de músculos ou grupos de músculos de topografia variável (axial, de membros proximais ou distais). Mioclonia é menos regularmente repetitiva e menos sustentada que o clonus. | Adaptado de ¹² |
| mioclono-atônicas | crise do tipo generalizada com abalo mioclônico que leva um componente motor atônico. Este tipo de crise era previamente denominado crise mioclônico-astática. | Novo |
| mioclono-tônico-clônica | um ou alguns abalos dos membros bilateralmente, seguidos por crise tônico-clônica. Os abalos iniciais podem ser considerados como sendo ou um breve período de clonias ou | Derivado de ¹ |

| | | |
|--------------------|---|---------------|
| | mioclonias. Crises com estas características são comuns na epilepsia mioclônica juvenil. | |
| não motora | tipo de crises focais e generalizadas em que a atividade motora não é proeminente. | Novo |
| propagação | espraiamento da atividade ictal de um local cerebral para outro ou envolvimento de rede neuronais adicionais. | Novo |
| responsividade | habilidade de reagir apropriadamente com movimento ou fala ao ser exposto a um estímulo. | Novo |
| crises epilépticas | ocorrência transitória de sinais e sintomas decorrentes de atividade neuronal síncrona e excessiva no cérebro. | ⁴ |
| crises sensitivas | uma experiência perceptiva não desencadeada por estímulo externo apropriado. | ¹² |
| espasmos | veja espasmos epilépticos. | |
| tônicas | uma contração muscular crescente e sustentada com duração de segundos a minutos. | ¹² |
| tônico-clônicas | uma sequência constituída por fase tônica seguida de fase clônica. | ¹² |
| disperceptiva | o termo pode ser utilizado como uma abreviação de percepção comprometida. | Novo |
| não classificadas | refere-se ao tipo de crise que não pode ser descrita pela classificação da ILAE 2017 ou por falta de informação adequada ou pela presença de características clínicas não usuais. Se a crise é não classificada por que o tipo de início ictal é desconhecido, uma classificação limitada ainda pode ser derivada das características observadas. | Novo |
| arresponsividade | não ser capaz de reagir apropriadamente com movimentos ou fala após estimulação. | Novo |
| versivas | rotação ou desvio lateral em relação a linha média, sustentada, forçada do olhar conjugado, cefálica, e/ou do tronco. | ¹² |

Mapeando os termos antigos para termos novos:

A Tabela 3 fornece o mapeamento dos termos antigos oficiais e populares para a classificação de 2017 dos tipos de crises epilépticas.

| Termo antigo para crise Mais importantes em negrito | Novo termo para crise [escolha] (opcional) |
|---|--|
| ausência | (generalizada) ausência |
| ausência atípica | (generalizada) ausência, atípica |
| ausência típica | (generalizada) ausência, típica |
| acinética | [focal/generalizada] atônica |
| astática | [focal/generalizada] atônica |
| atônica | [focal/generalizada] atônica |
| aura | focal perceptiva |
| clônica | [focal/generalizada] clônica |
| parcial complexa | focal disperceptiva |
| convulsão | [focal/generalizada] motora [tônico-clônica, tônica, clônica], focal evoluindo para tônico-clônica bilateral |
| dacrística | focal [perceptiva ou disperceptiva] emocional (dacrística) |
| dialéptica | focal disperceptiva |
| drop attack | [focal/generalizada] atônica, [focal/generalizada] tônica |
| postura do espadachim (tônica assimétrica) | focal [perceptiva ou disperceptiva] motora tônica |
| figura do 4 | focal [perceptiva ou disperceptiva] motora tônica |
| congelamento | focal [perceptiva ou disperceptiva] parada comportamental |
| lobo frontal | focal |
| gelástica | focal [perceptiva ou disperceptiva] emocional (gelástica) |

| | |
|---|--|
| grande mal | generalizada tônico-clônica, focal para tônico-clônica bilateral, tônico-clônica de início desconhecido |
| gustatória | focal [perceptiva ou disperceptiva] sensorial (gustativa) |
| espasmos infantis | espasmos epilépticos de início [focal/generalizado/desconhecido] |
| Jacksoniana | focal perceptiva motora (Jacksoniana) |
| límbica | focal disperceptiva |
| motora maior | generalizada tônico-clônica, focal para tônico-clônica bilateral |
| motora menor | focal motora, generalizada mioclônica |
| mioclônica | [focal/generalizada] mioclônicas |
| neocortical | focal perceptiva ou disperceptiva |
| lobo occipital | focal |
| lobo parietal | focal |
| parcial | focal |
| pequeno mal | ausência |
| psicomotora | focal disperceptiva |
| rolândica | focal perceptiva motora, focal para tônico-clônica bilateral |
| salaam | espasmos epilépticos de início [focal/generalizado/desconhecido] |
| tônico-clônica secundariamente generalizada | focal para tônico-clônica bilateral |
| parcial simples | focal perceptiva |
| motora suplementar | focal motora tônica |
| sylviana | focal motora |
| lobo temporal | focal disperceptiva/ perceptiva |
| tônica | [focal/generalizada] tônica |
| tônico-clônica | início tônico-clônico [generalizado/desconhecido], focal para tônico-clônica bilateral |
| uncinada | focal [perceptiva ou disperceptiva] sensorial (olfativa) |

* A classificação anatômica ainda pode ser útil para alguns fins, por exemplo na avaliação para cirurgia de epilepsia.

Tabela 4. Abreviações dos mais importantes tipos de crises.

| Tipo de crise | abreviação |
|---|------------|
| Crise Focal Perceptiva | CFP |
| Crise Focal Disperceptiva | CFD |
| Crise Focal Motora | CFM |
| Crise Focal Não Motora | CFNM |
| Espasmo Epiléptico Focal | EEF |
| Crise Focal para Tônico-Clônica Bilateral | CFTCB |
| Crise Generalizada Tônico-Clônica | CGTC |
| Crise Generalizada Ausência | CGA |
| Crise Generalizada Motora | CGM |
| Espasmo Epiléptico Generalizado | EEG |
| Crise Tônico-Clônica de Início Desconhecido | CTGID |

Regras para Classificação de crises

1. Início: decida se a crise tem início focal ou generalizado, utilizando um intervalo de confiança de 80%. Caso contrário, o início é desconhecido.
2. Percepção: para crises focais, decida entre classificar a crise de acordo com o grau de alteração da percepção ou omita este item da classificação. *Crises focais perceptivas* correspondem as antigas *crises parciais simples* e crises focais com alteração da percepção correspondem a *crises parciais complexas*.
3. Alteração da percepção em qualquer momento durante a crise: uma crise focal é uma *crise focal com alteração da percepção* caso a percepção esteja alterada em qualquer momento durante a crise.

4. Início como determinante: classifique a crise focal de acordo com o primeiro sinal e sintoma proeminente. Não considere a parada comportamental transitória.
5. Parada comportamental: uma *crise focal com parada comportamental* deverá assim ser classificada quando a parada comportamental é a característica mais proeminente de toda crise.
6. Motor/não-motor: as *crises focais com ou sem alteração da percepção* podem ser adicionalmente sub-classificadas de acordo com as características motoras e não motoras. Alternativamente, as crises focais podem ser classificadas de acordo com as características motoras e não motoras, sem especificar a alteração da perceptividade (Ex: *crise focal tônica*).
7. Termos opcionais: termos como motoras e não motoras podem ser omitidos quando o tipo de crise é evidente (Ex. crise focal clônica) (modificado do texto original)
8. Descritores adicionais: após classificar as crises de acordo com as manifestações iniciais, deve-se encorajar a adição de descritores de outros sinais e sintomas, quer sejam os descritores sugeridos ou um texto livre. Estes não alteram o tipo de crise. Exemplo: *crises focais emocionais* com atividade tônica em braço direito e hiperventilação.
9. Bilateral versus generalizado: utilize o termo “bilateral” para crises tônico-clônicas que se propagam para ambos os hemisférios e “generalizadas” para crises que aparentemente originam-se simultaneamente em ambos os hemisférios.
10. Ausência atípica: a ausência é atípica se tem um início e final graduais, mudanças marcadas no tônus ou EEG com descargas de ponta-onda lenta com frequência inferior a 3 por segundo.
11. Clônico versus mioclônico: clônico refere-se a abalos rítmicos sustentados e mioclônico a abalos irregulares, não sustentados.

12. Mioclonia palpebral: *ausência com mioclonias palpebrais* refere-se a abalos das pálpebras com desvio dos olhos para cima durante uma crise de ausência.

Exemplos:

1. Tônico-clônica: Um mulher acorda e vê seu marido tendo uma crise na cama. O início não foi presenciado, mas ela é capaz de descrever um endurecimento bilateral seguido de abalos bilaterais. EEG e RM são normais. Esta crise é classificada como *crise tônico-clônica de início desconhecido*. Não há dados adicionais para determinar se o início foi focal ou generalizado. Na classificação antiga, esta crise seria inclassificável sem outros qualificadores.
2. Crise focal para tônico-clônico bilateral: Em um cenário alternativo ao caso 1, o EEG demonstra claras ondas lentas focais em região parietal direita. A RM mostra uma displasia cortical na região parietal direita. Nesta circunstâncias, a crise pode ser classificada como *crise focal evoluindo para bilateral tônico-clônico*, já que apesar do início da crise não ter sido presenciado, a etiologia focal foi identificada, e há grande probabilidade de que a crise tenha tido um início focal. A classificação antiga teria classificado esta crise como crise parcial secundariamente generalizada.
3. Ausência: Uma criança é diagnosticada com síndrome de Lennox-Gastaut de etiologia desconhecida. EEG mostra paroxismos de espícula-onda lenta lentos. Tipos de crise incluem ausência, tônicas, e crises motoras focais. As crises de ausência são prolongadas, têm início e final indistintos e às vezes promovem quedas. Neste caso, as crises de ausência são classificadas como *ausências atípicas* devido a suas características, padrão eletroencefalográfico e síndrome subjacente. As crises de ausência teriam a mesma nomenclatura que na classificação antiga.
4. Tônica: Criança tem crises breves de endurecimento do braço e perna direitos, durante as quais a percepção e a responsividade estão mantidos. Esta crise é *focal tônica com percepção preservada* (as palavras “de início

motor” podem ser inferidas). Na classificação antiga, estas crises teriam sido chamadas de tônicas, com uma suposição errônea de início generalizado.

5. Focal disperceptiva: Mulher de 25 anos descreve as crises iniciando com 30 segundos de uma forte sensação de que uma música familiar está tocando. Ela pode ouvir outras pessoas conversando, mas após percebe que não consegue entender o que as pessoas estavam falando. Após o episódio, ela fica levemente confusa e tem que “se reorientar”. A crise deve ser classificada como *focal com percepção alterada*. Apesar da paciente ser capaz de interagir com o meio, ela não consegue interpretar o meio, e fica levemente confusa. A classificação prévia seria crise parcial complexa.
6. Autonômica: Um homem de 22 anos tem crises em que continua completamente consciente, “com os pelos do meu braço arrepiados” e com uma sensação de estar corado. Estas crises são classificadas como *focais perceptivas não motoras autonômicas*, ou de forma mais sucinta, crises *focais perceptivas autonômicas*. A classificação antiga teria nomeado estas crises de crises parciais simples autonômicas.
7. Focal clônica: menino de 1 mês tem abalos rítmicos do braço esquerdo que não remitem com o reposicionamento do braço. EEG correspondente mostra atividade rítmica ictal frontal direita. Esta crise é *focal de início motor clônica*, ou mais parcimoniosamente, *crises clônicas focais*. Já que o nível de percepção não pode ser acessado, a percepção não deve ser envolvida na classificação desta crise. A classificação antiga não teria nome para esta crise.
8. Manifestações ictais sequenciais: Crise que se inicia com parestesia no braço direito de um homem com 75 anos. Paciente refere que há progressão para abalos rítmicos do braço direito com duração de aproximadamente 30 minutos. Ele mantém a percepção e memória do evento. Esta é uma *crise focal sensitiva* (de início não-motor). Descrições adicionais seriam úteis, por exemplo: *crise sensitiva focal* com características sômato-sensitivas progredindo para atividade clônica em braço direito. Se os eventos sensitivos e motor não ocorressem na sequência ou se o clínico tivesse motivos para considerar o evento como duas crises separadas (bifocais ou multifocais), então cada componente deveria ser classificado como crises separadas. A

classificação antiga teria considerado esta crise uma *crise parcial simples sensitivo-motora*. Uma vantagem da classificação de 2017 é que ela especifica o início sensitivo da crise, informação que pode ter relevância clínica.

9. Mioclono-atônica: Menino de 4 anos com síndrome de Doose apresenta crises com pequenos abalos nos braços e na sequência queda com perda súbita do tônus. Estas são agora classificadas como *crises mioclono-atônicas*. No passado eram também chamadas *crises mioclono-astáticas*.
10. Crises mioclono-tônico-clônicas: Adolescente de 13 anos com epilepsia mioclônica juvenil apresenta crises iniciadas com alguns abalos, seguidos de endurecimento dos quatro membros e na sequência abalos rítmicos dos 4 membros. Estas crises seriam classificadas como *crises mioclono-tônico-clônicas*. Na classificação antiga este tipo de crise não existia, elas eram chamadas de crises mioclônicas ou clônicas seguidas de crises tônico-clônicas.
11. Espasmos epilépticos focais: Uma menina de 14 meses apresenta extensão súbita de ambos os braços e flexão do tronco por aproximadamente 2 segundos. Estas crises repetem-se em grupos. O EEG mostra padrão de hipsarritmia com espículas bilaterais, mais proeminentes na região parietal esquerda. RM mostra uma displasia parietal esquerda. Com a ressecção da displasia as crises pararam. Por conta da história prévia, o tipo de crise deve ser considerado *espasmos epilépticos focais* (o termo “início motor” pode ser adotado). A classificação prévia consideraria estas crises como espasmos infantis, sem que a informação de focalidade fosse incluída. O termo “infantil” pode ser utilizado quando as crises ocorrem na lactância.
12. Não classificáveis: Um homem de 75 anos com história prévia de epilepsia refere uma sensação de tremor interno e sensação de confusão mental. Sem outras informações disponíveis. EEG e RM normais. Este é um evento *não classificável*.

Este artigo adicional que apresenta a estrutura e a lógica da classificação de crises epiléticas da ILAE de 2017 fornece um manual de instrução para o uso da classificação. Nenhuma quantidade de explicações poderá, no entanto, eliminar as ambiguidades inerentes a classificação durante o uso clínico real. Por exemplo, crises tônico-clônicas de início generalizado podem ser ligeiramente assimétricas com versão cefálica inicial. Quão focal precisa ser a assimetria para implicar um início focal? A resposta está no julgamento individual para cada crise. Quão incerto sobre a natureza do início ictal precisa estar o clínico para classificar a crise como sendo de início desconhecido? A Força Tarefa considera um nível de confiança de 80% para que uma crise seja considerada focal ou generalizada, mas esta tênue linha certamente ficará obscurecida na prática clínica.

Ambiguidades surgem quando uma crise apresenta precocemente múltiplos sinais e sintomas, por exemplo, contração tônica do braço e automatismos. O classificador deverá escolher o sintoma precoce mais proeminente, porém observadores diferentes poderão dar nomes diferentes para a crise dependendo da interpretação dos sinais e sintomas reportados ou observados. Estas ambiguidades podem ser parcialmente melhoradas através do conhecimento dos padrões típicos das crises mais comuns. Uma parada comportamental, seguida de piscamentos e movimentação cefálica em negação por 5 segundos, e recuperação imediata provavelmente é uma crise de ausência típica, mesmo que cada sintoma individual possa ocorrer em múltiplos tipos de crises. A inclusão de descritores opcionais após o tipo de crise pode comunicar melhor a natureza da crise, por exemplo, adicionar “com risos” a uma “crise focal disperceptiva emocional”.

Alguns sinais motores aparecem em conjunto tanto com crises de início focal quanto de início generalizado, mas não podemos assumir que a fisiopatologia seja a mesma para ambas categorias. Uma crise focal tônica pode ter um mecanismo diferente de uma crise generalizada tônica, e cada tipo de crise pode apresentar diferentes prognósticos, respostas ao tratamento, distribuições demográfica e associações com síndromes epiléticas. Mesmo dentro da categoria focal, atividade tônica focal como parte de uma crise focal disperceptiva (lembrando a frequente ocorrência de movimentos de torção observados durante uma crise parcial complexa) pode ser uma entidade diferente da crise focal tônica em um paciente com síndrome de Lennox-Gastaut. A identificação destes novos tipos de crise deve facilitar o aprendizado sobre elas e sobre as síndromes as quais elas estão associadas.

Haverá uma curva de aprendizado e adoção dos termos pela comunidade epileptológica que utilizará a classificação de 2017. Com o passar do tempo, deverá emergir um consenso sobre quais os tipos de crises são os mais representativos dos diversos grupos de sinais e sintomas. Experiências passadas predizem uma adoção gradual da nova classificação, com o uso transitório de termos de múltiplas gerações prévias de classificações. O uso no mundo real da classificação de 2017 deve motivar revisões. O objetivo desejado pela classificação da ILAE 2017 é uma maior facilidade de comunicação sobre tipos de crises epiléticas entre clínicos, a comunidade não-médica e pesquisadores. Classificações empíricas futuras serão desenvolvidas, até que o conhecimento seja suficiente para a construção de uma classificação baseada nas razões fundamentais da origem dos tipos diferentes de crises epiléticas.

REFERÊNCIAS

1. 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.
2. Acharya JN, Wyllie E, Luders HO, et al. Seizure symptomatology in infants with localization-related epilepsy. *Neurology* 1997;48:189–196.
3. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475–82.
4. 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.
5. Berg AT, Millichap JJ. The 2010 revised classification of seizures and epilepsy. *Continuum (Minneapolis, Minn)* 2013;19:571–597.
6. Felician O, Tramoni E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289–297.
7. Luat AF, Kamat D, Sivaswamy L. Paroxysmal nonepileptic events in infancy, childhood, and adolescence. *Pediatr Ann* 2015;44:e18–e23.
8. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2–12.

9. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:988–993.
10. Elia M, Guerrini R, Musumeci SA, et al. Myoclonic absence-like seizures and chromosome abnormality syndromes. *Epilepsia* 1998;39:660–663.
11. 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.
12. 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.