

## Clasificación de las epilepsias generalizadas idiopáticas en mayores de 16 años

Jacint Sala-Padró, Manuel Toledo, Estevo Santamarina, Montserrat González-Cuevas, Miquel Raspall-Chaure, María Sueiras-Gil, Manuel Quintana, Javier Salas-Puig

**Introducción.** Las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) son un conjunto de síndromes electroclínicos con distintos fenotipos. Nuestro objetivo es analizar dichos fenotipos en pacientes mayores de 16 años.

**Pacientes y métodos.** Analizamos retrospectivamente una serie de pacientes con EGI. Los clasificamos en epilepsia de ausencias infantil (EAI), epilepsia de ausencias juvenil (EAJ), epilepsia mioclónica juvenil (EMJ), epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo (ECTC), epilepsia con ausencias y mioclonías palpebrales (EAM) y epilepsia fotogénica pura (EF).

**Resultados.** Incluimos 308 pacientes, mayoritariamente mujeres (56,8%). La EMJ fue más prevalente (40,9%), seguida de la ECTC (30%), la EAJ (10%), la EAM (8,7%), la EAI (7,7%) y la EF (1,6%). Los tipos de crisis que presentaron más pacientes fueron las tonicoclónicas (89,6%), las mioclónicas (45,4%), las ausencias (31,4%), las crisis reflejas (13,3%), las mioclonías palpebrales (12,6%), las crisis psicógenas no epilépticas (3,6%) y el estado epiléptico (1,9%). Todos tenían descargas punta-onda generalizada en el electroencefalograma (EEG). El 19,2% presentó descargas asimétricas y el 28,2%, respuesta fotoparoxística. Observamos diferencias entre síndromes en politerapia ( $p < 0,0001$ ), retirada de tratamiento ( $p = 0,01$ ) y estar libres de crisis por encima de los 50 años ( $p = 0,004$ ).

**Conclusiones.** La EMJ fue la EGI más frecuente. Las crisis tonicoclónicas generalizadas fueron el tipo de crisis que presentaron más pacientes, seguidas de las mioclónicas, las ausencias y las crisis reflejas. El EEG mostró en más de una cuarta parte de los pacientes una respuesta fotoparoxística, y en uno de cada cinco, anomalías asimétricas. Se observaron diferencias según el síndrome en politerapia, persistencia de crisis y retirada de tratamiento.

**Palabras clave.** Crisis epiléptica. Electroencefalografía. Epidemiología. Epilepsia generalizada idiopática. Evolución. Tratamiento.

### Introducción

Las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) se consideran, en la última propuesta de clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE), un síndrome electroclínico con un origen probablemente genético, una edad de inicio determinada y un patrón electroencefalográfico (EEG) característico [1]. En las formas adolescentes/adultas, enumera la epilepsia de ausencias juvenil (EAJ), la epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) y la epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo (ECTC) de las distintas formas consideradas previamente como EGI [2]. Además, pacientes con epilepsia de ausencias infantil (EAI) pueden persistir con crisis en la edad adulta, o incluso cambiar de fenotipo [3]. Otro síndrome de la infancia que suele persistir con crisis en la edad adulta reconocido por la ILAE es la epilepsia con ausencias y mioclonías palpebrales (EAM) (síndrome de Jeavons) [4-6]. Finalmente, la ILAE clasifica dentro de las epilepsias reflejas la epilepsia fotogénica pura (EF), en la que todas las crisis son

provocadas por estímulos visuales (ausencia de crisis espontáneas), pero con unas características clínicas y EEG de EGI [7].

Acerca de su epidemiología, la frecuencia estimada de la EGI en niños y adultos es del 15-20%, y hay una gran variabilidad en la epidemiología de los distintos fenotipos [8,9]. La EMJ tiene estimaciones del 20% entre las EGI [10], mientras que la ECTC muestra distintos porcentajes, con datos alrededor del 20 al 37% [11,16]. En cuanto a la EAJ y otros fenotipos, se estiman porcentajes menores [8,13,14]. La correcta clasificación de los pacientes tiene implicaciones pronósticas [17].

Los hallazgos del EEG están definidos en los criterios de la ILAE [2], y es frecuente la presencia de respuesta fotoparoxística (RFP), con porcentajes del 15% [18] o superiores [7] y anomalías asimétricas interhemisféricas (35-50%) [19]. Las EGI pueden cursar con crisis reflejas a estímulos visuales, al cierre ocular, a estímulos práxicos o a la lectura [20].

El objetivo del estudio era analizar la epidemiología de las distintas EGI en mayores de 16 años, su

Unidad de Epilepsia; Servicio de Neurología (J. Sala-Padró, M. Toledo, E. Santamarina, M. González-Cuevas, M. Quintana, J. Salas-Puig). Servicio de Neuropediatría (M. Raspall-Chaure). Servicio de Neurofisiología (M. Sueiras-Gil). Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona, España.

#### Correspondencia:

Dr. Javier Salas Puig. Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Pg. Vall d'Hebron, 119-129. E-08035 Barcelona.

#### E-mail:

javiersalaspuig@gmail.com

#### Aceptado tras revisión externa:

15.06.16.

#### Cómo citar este artículo:

Sala-Padró J, Toledo M, Santamarina E, González-Cuevas M, Raspall-Chaure M, Sueiras-Gil M, et al. Clasificación de las epilepsias generalizadas idiopáticas en mayores de 16 años. Rev Neurol 2017; 64: 49-54.

© 2017 Revista de Neurología

**Tabla I.** Características demográficas. Sexo y edad de inicio de los distintos tipos de crisis en los pacientes con epilepsia generalizada idiopática. Valores de mediana y rango intercuartílico entre paréntesis, excepto si se indica lo contrario.

	Mujeres <sup>a</sup>	Edad de inicio de las crisis mioclónicas	Edad de inicio de las crisis tonicoclónicas	Edad de inicio de las ausencias	Edad de inicio de las mioclonías palpebrales
EGI (n = 308)	175 (56,8)	14 (10,2-17,5)	16 (13-20)	9 (7-13)	9 (7,7-15,2)
EMJ (n = 126)	71 (56,3)	15 (12-18)	17 (14-21)	11 (9-15)	13 (9-16)
ECTC (n = 95)	44 (46,3)	–	15 (13-18)	–	–
EAJ (n = 31)	21 (67,7)	16 (15-17)	15 (12,5-18)	13 (11-15)	16 (15-17) <sup>a</sup>
EAM (n = 27)	22 (78,6)	9 (6,5-12,5)	15 (8-18)	10,6 (8-11,7)	9 (6,5-12,5)
EAI (n = 24)	13 (54,2)	–	14(13-22)	5 (4,5-7)	–
EF (n = 5)	4 (100)	–	12,5 (11,2-14,5)	–	9

EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EAM: epilepsia con mioclonías palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil. <sup>a</sup>Valor neto y proporción respecto al total.

tipo de crisis y los hallazgos electroencefalográficos, y tratar de ver si la clasificación muestra diferencias en cuanto a politerapia, persistencia de crisis a largo plazo y abandono del tratamiento en nuestros pacientes.

## Pacientes y métodos

Analizamos de manera retrospectiva todos los pacientes que acudieron a las consultas de la unidad de epilepsia entre los años 2010-2015, y seleccionamos entre los pacientes con epilepsia los diagnosticados de EGI según los criterios de la ILAE de 1989 [2]:

- Crisis en forma de ausencias típicas, mioclonías, crisis tonicoclónicas o mioclonías palpebrales [1]. Clasificamos a los pacientes en EAI, EAJ, EMJ, EAM, EF o ECTC en función del tipo de crisis más prominente y de la edad de inicio. Consideramos crisis reflejas las precipitadas por estímulos específicos, referidas por el paciente, ya fueran crisis tonicoclónicas, mioclónicas, ausencias o mioclonías palpebrales. Las crisis registradas tras la estimulación luminosa intermitente, con ojos abiertos o cerrados en forma de mioclonías palpebrales o faciales, se clasificaron como reflejas a estímulos visuales.
- EEG con descargas intercríticas generalizadas de punta-onda o polipunta-onda a  $\geq 3$  Hz con actividad de base normal. Se consideró como diag-

nóstico un solo EEG patológico de entre los tres primeros realizados al paciente.

- Desarrollo psicomotor normal.

Todos los pacientes fueron diagnosticados por epileptólogos, quienes interrogaron acerca de la historia clínica del paciente y del tipo de crisis. Excluimos a pacientes con otro tipo de crisis, pacientes con dudas acerca del diagnóstico o con retraso psicomotor. Registramos a los pacientes que referían crisis reflejas a diferentes estímulos, los que sufrieron estado epiléptico y los que tuvieron crisis psicógenas no epilépticas [21]. Todos los EEG fueron realizados en el mismo servicio según el sistema internacional 10-20. También analizamos los pacientes que precisaban politerapia (más de un fármaco antiepiléptico), el porcentaje de pacientes en los que se retiró el tratamiento (según el criterio del epileptólogo, en consenso con el paciente) y se mantuvieron sin crisis como mínimo el año previo al análisis, y la presencia de crisis tonicoclónicas en el último año en pacientes mayores de 50 años.

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS v. 21.0. Para el análisis descriptivo, las variables discretas se expresaron en número de casos (porcentaje), y las continuas, en mediana (rango intercuartílico). Las comparaciones de los diferentes tipos de epilepsia y las variables politerapia, libertad de crisis y retirada de tratamiento se han realizado mediante la prueba de chi al cuadrado de Pearson o el test exacto de Fisher. Todas las compa-

**Tabla II.** Distintos tipos de crisis en la epilepsia generalizada idiopática y los distintos síndromes. Se observa el número de pacientes y, entre paréntesis, el porcentaje respecto al total del síndrome.

	Crisis mioclónicas	Crisis tonicoclónicas	Ausencias	Mioclónias palpebrales	Crisis reflejas	Estado epiléptico	Crisis psicógenas no epilépticas
EGI ( <i>n</i> = 308)	140 (45,4)	276 (89,6)	97 (31,4)	39 (12,6)	41 (13,3)	6 (1,9)	11 (3,6)
EMJ ( <i>n</i> = 126)	126 (100)	114 (90,5)	22 (17,5)	8 (6,3)	18 (14,3)	1 (0,8)	7 (5,6)
ECTC ( <i>n</i> = 95)	0	95 (100)	0	0	4 (4,2)	0	1 (1,1)
EAJ ( <i>n</i> = 31)	4 (12,9)	25 (80,6)	32 (100)	3 (9,7)	1 (3)	2 (6,5)	3 (9,4)
EAM ( <i>n</i> = 27)	9 (33,3)	21 (77,7)	19 (70,3)	27 (100)	13 (48,1)	3 (11,1)	0
EAI ( <i>n</i> = 24)	0	16 (66,7)	24 (100)	0	0	0	0
EF ( <i>n</i> = 5)	0	5 (100)	0	1 (20)	5 (100)	0	0

EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EMA: epilepsia con mioclónias palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil.

**Tabla III.** Anomalías electroencefalográficas. Se muestra el número de pacientes y, entre paréntesis, el porcentaje respecto al total. Los valores se refieren a la presencia de las anomalías en algún electroencefalograma realizado durante el seguimiento (excepto por el fotoparoxismo).

	EGI ( <i>n</i> = 308)	EMJ ( <i>n</i> = 126)	ECTC ( <i>n</i> = 95)	EAJ ( <i>n</i> = 31)	EAM ( <i>n</i> = 27)	EAI ( <i>n</i> = 24)	EF ( <i>n</i> = 5)
Punta-onda generalizada	308 (100)	126 (100)	114 (100)	32 (100)	27 (100)	24 (100)	5 (100)
Polipunta-onda generalizada	175 (56,8)	84 (66,7)	46 (48,4)	14 (45,2)	19 (67,9)	10 (41,7)	2 (40)
Asimetría interhemisférica	59 (19,2)	27 (21,4)	18 (18,9)	6 (19,4)	6 (21,4)	2 (8,3)	0
RFP <sup>a</sup>	67/238 (28,2)	29/100 (29)	15/73 (20,5)	4/22 (18,2)	13/23 (56,5)	2/16 (12,5)	5 (100)
Persistencia de la RFP <sup>b</sup>	16/49 (30,8)	6/24 (24)	2/10 (16,7)	1/3 (33,4)	6/10 (60)	1/2 (50)	–

EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EMA: epilepsia con mioclónias palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil; RFP: respuesta fotoparoxística. <sup>a</sup> La RFP se ha analizado sólo en los pacientes de quienes se disponía de los electroencefalogramas durante el primer año del diagnóstico. <sup>b</sup> Persistencia de la RFP por encima de los 25 años.

raciones se han efectuado para un nivel de significación inferior al 5% ( $p < 0,05$ ).

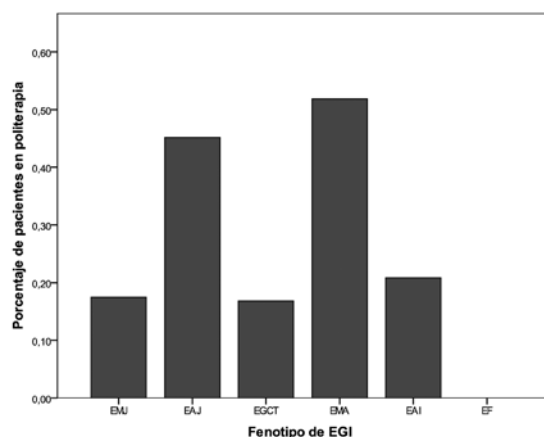
## Resultados

De un total de 2.547 pacientes mayores de 16 años diagnosticados de epilepsia, 308 (12%) fueron clasificados como EGI. De ellos, 175 (56,8%) eran mujeres. La mediana de edad actual fue de 34 años (rango: 17-87 años) (Tabla I). La mediana de años de seguimiento fue de 7 (rango intercuartílico: 3-10 años). Todos los pacientes mostraron anomalías epileptiformes generalizadas en el EEG. El síndrome más

frecuente fue la EMJ ( $n = 126$ ; 40,9%), seguida de la ECTC ( $n = 95$ ; 30%), la EAJ ( $n = 31$ ; 10%), la EAM ( $n = 27$ ; 8,7%), la EAI ( $n = 24$ ; 7,7%) y la EF ( $n = 5$ ; 1,6%) (Tabla II). Del total de pacientes con epilepsia seguidos en nuestra unidad, la EMJ representó un 4,9%; la ECTCG, un 3,7%; la EAJ, un 1,2%; la EAM, un 1%; la EAI, un 0,9%; y la EF, un 0,1%. Siete pacientes con EMJ habían sufrido EAI previamente.

Los tipos de crisis que presentaron más pacientes fueron las crisis tonicoclónicas (89,6%), seguidas de las mioclónicas (45,4), las ausencias (31,4%), las crisis reflejas (13,3%) y las mioclónias palpebrales (12,6%). Las edades de inicio de las crisis se muestran en la tabla I. Un 3,6% de los pacientes sufrieron

**Figura 1.** Pacientes en politerapia en el momento del análisis. Se observaron diferencias significativas ( $p < 0,0001$ ) entre los distintos síndromes clínicos. EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EMA: epilepsia con mioclonías palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil.



crisis psicógenas no epilépticas, y seis pacientes (1,9%), un estado epiléptico (Tabla I). Acerca de las crisis reflejas, en la mayoría de estos pacientes el estímulo desencadenante era visual (68,3%;  $n = 28$ ), seguido de las praxias (19,5%;  $n = 8$ ) y de la lectura (7,3%;  $n = 3$ ); dos pacientes (4,9%) referían sensibilidad a la luz y a estímulos práxicos. Un 1,9% ( $n = 6$ ) de los pacientes sufrió un estado epiléptico: cuatro de ausencias y dos de crisis tonicoclónicas. En un caso (0,3%) fue la forma de inicio de la epilepsia.

Todos los pacientes presentaron anomalías epileptiformes generalizadas en el EEG, en forma de punta-onda (Tabla III). Un 19,2% ( $n = 59$ ) mostró anomalías asimétricas/lateralizadas en algún EEG de los realizados a lo largo de la enfermedad. En los pacientes de quienes se disponían los EEG durante el primer año de seguimiento, se observó la presencia de RFP en un 28,8%; la RFP persistió en un 30,8% por encima de los 25 años.

En el momento del análisis, 71 pacientes seguían tratamiento con politerapia; observamos diferencias significativas entre los distintos síndromes en cuanto a politerapia ( $p < 0,0001$ ) (Fig. 1). La EMJ y la ECTC mostraron tendencia a la monoterapia –EMJ en politerapia, 17,5%, frente al resto de las EGI en politerapia, 26,9% ( $p = 0,053$ ); y ECTC en politerapia, 16,8%, frente al resto de las EGI en politerapia, 25,8% ( $p = 0,084$ )–, mientras que la EAJ y la EAM se asociaron a politerapia –EAJ en politerapia, 45,2%,

frente al resto de EGI en politerapia, 20,6% ( $p = 0,002$ ); y EAM en politerapia, 50%, frente al resto de EGI en politerapia, 20,4% ( $p < 0,0001$ )–. La EAI no mostró diferencias significativas.

En 93 pacientes (30%) se intentó retirar el tratamiento en algún momento de la enfermedad: de ellos, 22 (23,6%) se mantuvieron sin tratamiento y sin crisis; observamos diferencias según los síndromes clínicos ( $p = 0,01$ ) (Fig. 2). En los pacientes con EAI y EF se observó un mayor número de pacientes sin tratamiento –EAI, 54,5%, frente al resto de EGI, 19,5% ( $p = 0,01$ ); y EF, 75%, frente al resto de EGI, 21,3% ( $p = 0,04$ )–, mientras que en los pacientes con ECTC se observó una tendencia –ECTC, 13,3%, frente al resto de EGI, 28,6% ( $p = 0,1$ )– a un menor éxito en la retirada.

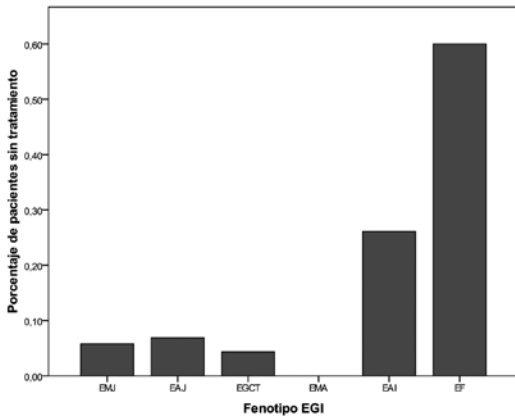
Finalmente, analizamos el estar libres de crisis en los mayores de 50 años ( $n = 46$ ), considerando los pacientes que no habían sufrido crisis en los 12 meses previos al análisis. Se observaron diferencias significativas entre los distintos síndromes ( $p = 0,004$ ) (Fig. 3). En aquellos con EAJ se observó un menor número de pacientes libres de crisis –EAJ, 50%, frente al resto de EGI, 92,5% ( $p = 0,022$ )–, y en la EAM, tendencia a la persistencia de crisis tonicoclónicas –EAM, 50%, frente al resto de EGI, 90,5% ( $p = 0,077$ )–.

## Discusión

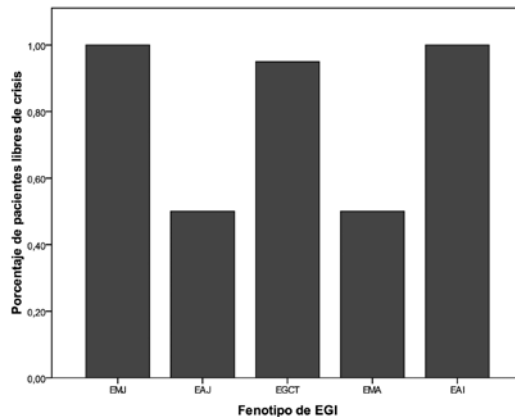
Nuestro estudio analiza datos clínicos, epidemiológicos y electroencefalográficos de las EGI en mayores de 16 años. Se trata de un estudio realizado en un solo centro, con gran homogeneidad en la recogida de datos y en el proceso diagnóstico. Seleccionamos unos criterios diagnósticos estrictos, haciendo hincapié en las características clínicas, el desarrollo psicomotor normal y la presencia de anomalías generalizadas en el EEG. En los pacientes en los que existe un solapamiento en los tipos de crisis, consideramos el tipo de crisis más prominente para definir el diagnóstico entre EAJ, EMJ o EAM.

La prevalencia global de la EGI en nuestra serie es algo inferior a otras series de la bibliografía [8], probablemente debido al hecho de tratarse de una muestra de adultos y los estrictos criterios diagnósticos seguidos. En cualquier caso, la EMJ fue el síndrome más frecuente, de acuerdo con otras series [10,13,14]. Destaca la variabilidad en los datos acerca de la ECTC [11,13-15]; en nuestra muestra es el segundo tipo más frecuente y es el único con mayor prevalencia en varones. Finalmente, la EAI, la EAJ, la EAM y la EF tienen una prevalencia más baja, de acuerdo con otras series de la bibliografía [8,9,13,14].

**Figura 2.** Porcentaje de pacientes sin tratamiento. En 93 pacientes se intentó retirar el tratamiento, de los que 22 se mantuvieron sin precisar de nuevo su introducción. Este hecho mostró diferencias significativas ( $p = 0,01$ ) entre los distintos síndromes. EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EMA: epilepsia con mioclonías palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil.



**Figura 3.** Porcentaje de pacientes mayores de 50 años ( $n = 46$ ) libres de crisis en los 12 meses previos al análisis. Se observaron diferencias significativas en función del síndrome ( $p = 0,004$ ). EAI: epilepsia de ausencias infantil; EAJ: epilepsia de ausencias juvenil; ECTC: epilepsia con crisis tonicoclónicas sólo; EF: epilepsia fotogénica pura; EGI: epilepsia generalizada idiopática; EMA: epilepsia con mioclonías palpebrales y ausencias; EMJ: epilepsia mioclónica juvenil.



Los pacientes clasificados como EAI eran pacientes que persistieron con crisis de ausencias típicas por encima de los 16 años, y habían iniciado las ausencias entre los 4 y 10 años, y en algunos casos además presentaron crisis tonicoclónicas; por otra parte, siete pacientes con EMJ habían sufrido EAI previamente; dado que la clasificación realizada en este estudio es en mayores de 16 años, fueron clasificados como EMJ.

A pesar de no aparecer en la última clasificación de la ILAE [1], consideramos importante identificar la EF como un síndrome diferente, ya que la ausencia de crisis espontáneas hace que el pronóstico sea bueno si se evita el estímulo visual, y son pacientes que presentan características EEG y clínicas (crisis y edad de inicio) equiparables a las del resto de EGI.

El porcentaje de RFP en la EAM en nuestra serie fue del 56%, probablemente porque priorizamos las características clínicas; el resultado es similar a otros estudios con la misma metodología [5]. Cabe destacar que los EEG analizados en ocasiones no fueron el inicial, y los pacientes podían estar en tratamiento con fármacos, modificando la presencia de RFP.

Acerca del tipo de crisis, las crisis tonicoclónicas fueron las presentes en más pacientes. Destaca la elevada prevalencia de crisis reflejas como cuarto tipo de crisis; especialmente en la EMJ y en la EAM. En cuanto al estado epiléptico, nuestros datos son

comparables a otras publicaciones, donde la incidencia se sitúa alrededor del 3% [8], frecuentemente en las epilepsias con ausencias y con pocos casos en la EMJ [22].

El EEG mostró anomalías asimétricas en un porcentaje no despreciable de casos, como apuntan recientes trabajos [19], si bien en estos pacientes estas anomalías no fueron constantes. En ningún caso se observó actividad lenta focal. La prevalencia de respuesta fotoparoxística es parecida a otras series [7,18], y se relaciona con los síndromes con más fotosensibilidad clínica (EF, EAM y EMJ).

En las variables analizadas (politerapia, retirada de fármaco y persistencia de crisis) se observaron diferencias significativas entre los síndromes definidos, de manera similar a artículos recientes que muestran evoluciones distintas para los diferentes síndromes [16,17,23-26]. Este hecho remarca la importancia de la clasificación electroclínica de los distintos fenotipos de EGI.

En conclusión, la EMJ es el subtipo de EGI más habitual, seguida de la ECTC. El tipo de crisis más frecuente fueron las tonicoclónicas, seguidas de las mioclónicas, las ausencias y las reflejas. El EEG mostró RFP en una cuarta parte de los pacientes, y en uno de cada cinco, anomalías asimétricas. La clasificación clínica tiene implicaciones en la politerapia, la retirada de fármacos y la persistencia de crisis.

## Bibliografía

- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010; 51: 676-85.
- Commission on Classification and Terminology of the ILAE. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
- Trinka E, Baumgartner S, Unterberger I, Unterrainer J, Luef G, Haberlandt E, et al. Long-term prognosis for childhood and juvenile absence epilepsy. *J Neurol* 2004; 251: 1235-41.
- Jeavons PM. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence. *Dev Med Child Neurol* 1977; 19: 3-8.
- Nar Senol P, Tezer FI, Saygi S. Eyelid myoclonia seizures in adults: an alternate look at the syndrome paradox. *Epilepsy Behav* 2015; 45: 265-70.
- Striano S, Capovilla G, Sofia V, Romeo A, Rubboli G, Striano P, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009; 50: 15-9.
- Covanis A. Photosensitivity in idiopathic generalized epilepsies. *Epilepsia* 2005; 46: 67-72.
- Jallon P, Latour P. Epidemiology of idiopathic generalized epilepsies. *Epilepsia* 2005; 46: 10-4.
- Asadi-Pooya AA, Emami M, Sperling MR. A clinical study of syndromes of idiopathic (genetic) generalized epilepsy. *J Neurol Sci* 2013; 324: 113-7.
- Camfield CS, Striano P, Camfield PR. Epidemiology of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013; 28 (Suppl 1): S15-7.
- Wolf P. Epilepsie avec crises grand mal du réveil. In Roger J, Bureau M, Dravet C, Wolf P, eds. *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*. Paris: John Libbey; 2002, p. 357-67.
- Zarrelli MM, Beghi E, Rocca W, Hauser W. Incidence of epileptic syndromes in Rochester, Minnesota: 1980-1984. *Epilepsia* 1999; 40: 1708-14.
- Sinha S, Pramod M, Dilipkumar S, Satishchandra P. Idiopathic generalized epilepsy: Phenotypic and electroencephalographic observations in a large cohort from South India. *Ann Indian Acad Neurol* 2013; 16: 163-8.
- Mullins GM, O'Sullivan SS, Neligan A, McCarthy A, McNamara B, Galvin RJ, et al. A study of idiopathic generalised epilepsy in an Irish population. *Seizure* 2007; 16: 204-10.
- Unterberger I, Trinka E, Luef G, Bauer G. Idiopathic generalized epilepsies with pure grand mal: clinical data and genetics. *Epilepsy Res* 2001; 44: 19-25.
- Camfield P, Camfield C. Idiopathic generalized epilepsy with generalized tonic-clonic seizures (IGE-GTC): a population-based cohort with > 20 year follow up for medical and social outcome. *Epilepsy Behav* 2010; 18: 61-3.
- Seneviratne U, Cook M, D'Souza W. The prognosis of idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsia* 2012; 53: 2079-90.
- Wolf P, Goosses R. Relation of photosensitivity to epileptic syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 1386-91.
- Seneviratne U, Cook M, D'Souza W. Focal abnormalities in idiopathic generalized epilepsy: a critical review of the literature. *Epilepsia* 2014; 55: 1157-69.
- Italiano D, Ferlazzo E, Gasparini S, Spina E, Mondello S, Labate A, et al. Generalized versus partial reflex seizures: a review. *Seizure* 2014; 23: 512-20.
- Bodde NM, Brooks JL, Baker GA, Boon PA, Hendriksen JG, Mulder OG, et al. Psychogenic non-epileptic seizures –definition, etiology, treatment and prognostic issues: a critical review. *Seizure* 2009; 18: 543-53.
- Larch J, Unterberger I, Bauer G, Reichsoellner J, Kuchukhidze G, Trinka E. Myoclonic status epilepticus in juvenile myoclonic epilepsy. *Epileptic Disord* 2009; 11: 309-14.
- Baykan B, Martínez-Juárez IE, Altindag E, Camfield CS, Camfield PR. Lifetime prognosis of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav* 2013; 28: 18-24.
- Aiguabella-Macau M, Falip-Centellas M, Veciana de las Heras M, Climent-Perín MA, Miró-Lladó J, Moreno-Gómez I, et al. Pronóstico a largo plazo de la epilepsia ausencia juvenil. *Neurología* 2011; 26: 193-9.
- Danhofer P, Brázdil M, Oslejsková H, Kuba R. Long-term seizure outcome in patients with juvenile absence epilepsy: a retrospective study in a tertiary referral center. *Seizure* 2014; 23: 443-7.
- Pavlovic M, Jovic N, Pekmezovic T. Antiepileptic drugs withdrawal in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Seizure* 2011; 20: 520-5.

## Classification of idiopathic generalised epilepsies in patients over 16 years of age

**Introduction.** Idiopathic generalised epilepsies (IGE) are a set of electroclinical syndromes with different phenotypes. Our aim is to analyse those phenotypes in patients over 16 years of age.

**Patients and methods.** We conducted a retrospective analysis of a series of patients with IGE. They were classified as childhood absence epilepsy (CAE), juvenile absence epilepsy (JAE), juvenile myoclonic epilepsy (JME), epilepsy with tonic-clonic seizures only (TCSE), epilepsy with eyelid myoclonias and absences (EMA) and pure photogenic epilepsy (PE).

**Results.** We included 308 patients, the majority females (56.8%), in our study. JME was the most prevalent (40.9%), followed by TCSE (30%), JAE (10%), EMA (8.7%), CAE (7.7%) and PE (1.6%). The types of seizures presented by the most patients were tonic-clonic (89.6%), myoclonic (45.4%), absence (31.4%), reflex seizures (13.3%), eyelid myoclonias (12.6%), non-epileptic psychogenic seizures (3.6%) and status epilepticus (1.9%). They all had generalised spike-and-wave discharges in the electroencephalogram (EEG). 19.2% presented asymmetrical discharges and 28.2% showed a photoparoxysmal response. We observed differences between syndromes in polytherapy ( $p < 0.0001$ ), withdrawal of therapy ( $p = 0.01$ ) and being seizure-free beyond the age of 50 ( $p = 0.004$ ).

**Conclusions.** JME was the most frequent. Generalised tonic-clonic seizures were the type of seizures presented by the most patients, followed by myoclonic, absent and reflex seizures. The EEG showed a photoparoxysmal response in over a quarter of the patients, and one in five displayed asymmetrical anomalies. Differences were observed according to the syndrome in polytherapy, persistence of seizures and withdrawal of treatment.

**Key words.** Course. Electroencephalography. Epidemiology. Epileptic seizure. Idiopathic generalised epilepsy. Treatment.