

Epilepsia parcial continua: pasado y presente

A. Díaz Díaz, A. Muñoz García

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil (CHUIMI). Las Palmas de Gran Canaria, España.

RESUMEN

Introducción. El concepto de epilepsia parcial continua (EPC) surgió en Moscú en 1894, descrito por Aleksei Yakovlevich Kozhevnikov. A pesar de haber transcurrido más de un siglo desde su descripción, actualmente no existe una definición universalmente aceptada. El objetivo de este trabajo es realizar una revisión histórica del concepto.

Desarrollo. Kozhevnikov describió la EPC como movimientos espasmódicos constantes de alta frecuencia limitados a una parte del cuerpo. De forma certera postuló que la causa residía en una encefalitis cortical focal crónica que afectaba a la vía motora. En 1937 se descubrió la encefalitis primaveroestival rusa transmitida por garrapatas, en numerosas ocasiones asociada a la EPC. Erróneamente se limita en ese momento la “epilepsia de Kozhevnikov” a una manifestación propia de esta infección. Perpetuando esta idea, en 1958, científicos canadienses publican sobre la epilepsia focal persistente debida a encefalitis crónica en niños, considerándola una nueva enfermedad: encefalitis de Rasmussen. Posteriormente las diversas descripciones de pacientes conllevan a redefinir el concepto de EPC, diferenciándolo del síndrome de Rasmussen y eliminando cualquier asociación con Kozhevnikov. En las publicaciones más recientes, el grupo europeo de estudio de estatus epiléptico propone ampliar el concepto y subclasificarlo en estadios evolutivos. En contraposición, la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) opta por simplificarlo a un tipo de crisis epiléptica continua.

Conclusiones. En contraste con la definición propuesta por Kozhevnikov, la EPC se conceptualiza hoy como un tipo de crisis epiléptica focal en lugar de una forma de epilepsia. Quizás sea esta una visión demasiado simplista de un concepto de naturaleza e historia compleja.

PALABRAS CLAVE

Epilepsia parcial continua, Kozhevnikov, estatus focal motor, Rasmussen, mioclono cortical, encefalitis crónica

Introducción

La epilepsia parcial continua (EPC) es un tipo de estatus epiléptico focal descrito por primera vez en 1894 por el neurocientífico ruso Aleksei Yakovlevich Kozhevnikov. Inicialmente la EPC fue definida como un cuadro clínico concreto consistente en movimientos rítmicos ininterrumpidos y limitados a una región corporal y se atribuyó a un proceso encefalítico crónico¹.

Conocida posteriormente entre la neurología rusa como: “epilepsia de Kozhevnikov”², es objeto de sucesivas controversias que conllevan a variaciones en su definición y atribución eponímica, lo que en años posteriores desemboca en la eliminación de la referencia a Kozhevnikov en publicaciones oficiales.

Lejos de consideraciones sobre eponimia, en los primeros años tras su descripción y posteriormente durante el siglo XX, este concepto ha sufrido muchas

matizaciones e incluso se ha propuesto ampliar la definición a otras formas de estatus epiléptico focal. Sin embargo, actualmente no existe una definición universalmente aceptada.

El objetivo de este trabajo es realizar un recorrido por la historia de este término, desde sus orígenes en la aún poco conocida neurociencia rusa hasta la práctica clínica actual. Bajo la premisa: “para comprender el presente es necesario conocer el pasado”, se intentará dar una visión clarificadora de este difuso concepto.

Desarrollo

Los orígenes en la neurociencia rusa

El concepto EPC es definido por primera vez en 1894 por el neuropsiquiatra ruso Aleksei Yakovlevich Kozhevnikov (figura 1), en su artículo “Un tipo especial de epilepsia cortical”. Kozhevnikov, considerado el fundador de la neurología rusa, describió cuatro pacientes que experimentaban movimientos espasmódicos constantes de alta frecuencia que involucraban solo una parte del cuerpo, sin afectación de la conciencia y característicamente resistentes al tratamiento. Reconoció que este tipo de epilepsia podría tener muchas causas y de forma certera postuló, sin estudios post mortem, que todas ellas confluían en una encefalitis cortical focal crónica que afectaba a la vía motora^{1,3}.

Panayiotopoulos, en una carta al editor para la revista *Epilepsia* en 2002, en la que discute sobre la eponimia de la EPC, traduce y sintetiza de la siguiente manera la descripción original de Kozhevnikov:

En los últimos años he observado varios casos de epilepsia cortical (...) que puede denominarse epilepsia parcial continua, ya que aquí las manifestaciones convulsivas eran continuas (...) La cuestión de la naturaleza del proceso de la enfermedad es mucho más compleja (...) en todos los casos la enfermedad se fue desarrollando poco a poco y una vez desarrollada persistió por un tiempo muy largo, por lo que aquí podemos postular solo procesos crónicos (...) Así, de los procesos crónicos, la encefalitis con evolución secundaria a fibrosis del cerebro o esclerosis cerebral, es casi la única posibilidad (...) Así, sin saber con precisión a qué nos enfrentamos, propongo la presencia de encefalitis crónica⁴.

La definición de EPC y su etiología persistieron sin grandes cambios entre varios autores de la misma

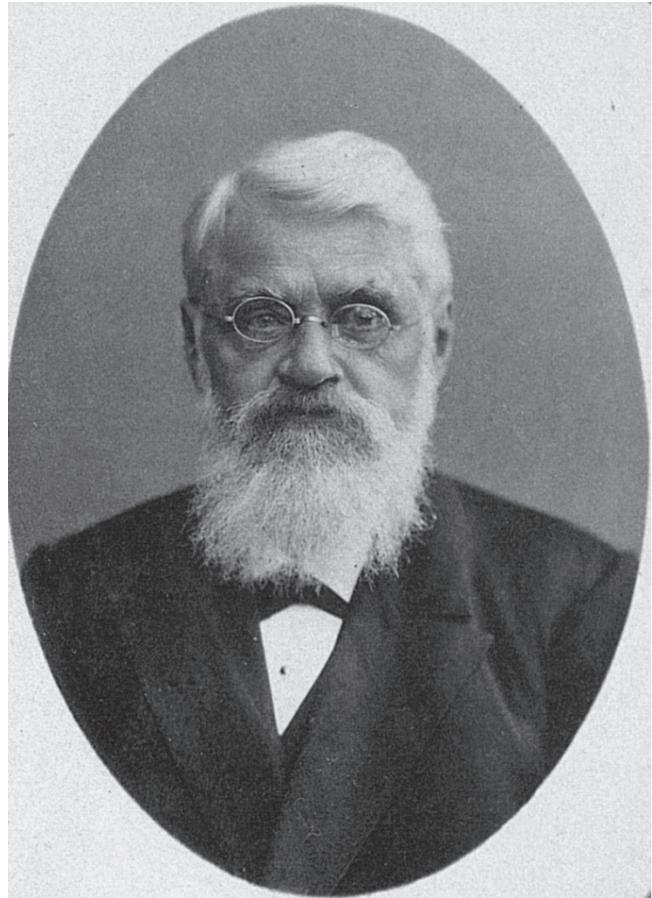


Figura 1. Dr. Aleksei Yakovlevich Kozhevnikov³.

nacionalidad que Kozhevnikov: Orlovsky (1896)⁵ y Khoroshko (1908)⁶. Es Omorokov en 1927, quien revisa 42 casos de la literatura de la época y describe 52 pacientes de su propia clínica con esta forma de epilepsia. Encuentra que todos los casos se producen en un contexto de procesos infecciosos agudos y decide agruparlos bajo el término de “epilepsia de Kozhevnikov”². Años después se asoció este concepto a la encefalitis primaveroestival rusa de origen viral, transmitida por garrapatas^{7,8}.

Algunos autores, entre los que destaca la Dra. Alla Vein, neuróloga holandesa con amplio conocimiento de la neurología rusa por su formación en la Universidad de Moscú y especialización en la Clínica de Enfermedades Nerviosas fundada por Kozhevnikov⁹, consideran que este trabajo fue el inicio de la confusión con el término.

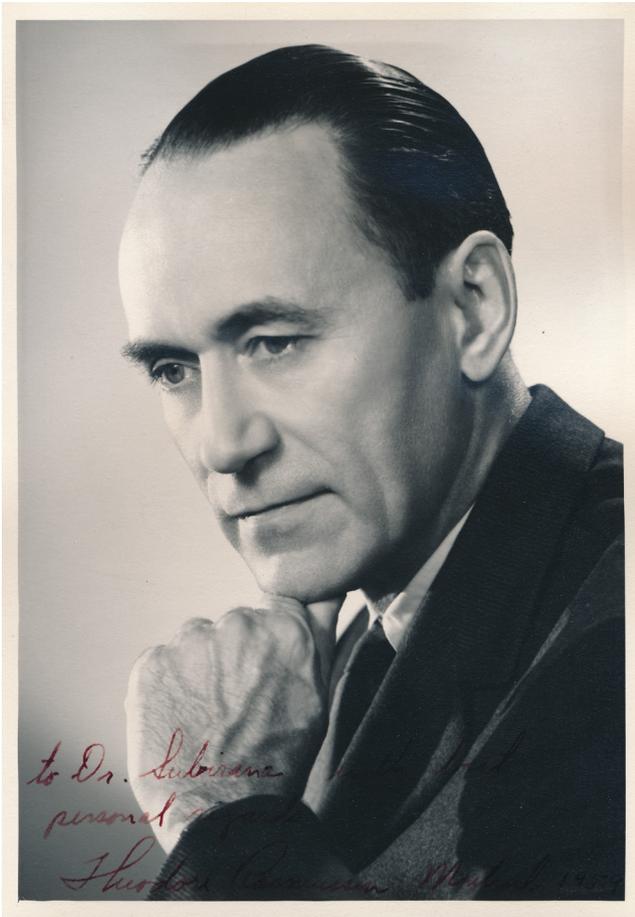


Figura 2. Dr. Theodore Rasmussen.

Así, Omorokov asocia la EPC a un proceso infeccioso agudo del sistema nervioso central, bastante contrario a la descripción inicial de Kozhevnikov en la que hacía referencia fundamentalmente a procesos de larga duración¹⁰.

En 1957, el considerado padre de la neurogenética rusa S.N. Davidenkov¹¹, describió en su manual sobre enfermedades nerviosas, la forma crónica de EPC en niños causada probablemente por distintos microorganismos infecciosos no siempre objetivados¹². Aunque con probable diferente etiología, su presentación clínica, sería indistinguible del síndrome clínico que se publicaría un año después por T. Rasmussen.

Evolución en la neurología occidental

Paralelamente a las publicaciones de Davidenkov, más al oeste, comienza a desarrollarse el interés por esta forma particular de epilepsia. En 1955, Dereux revisa 41 casos y en 1956 este mismo autor y Hecaen tras reunir 99 pacientes, describen procesos inflamatorios crónicos cerebrales asociados a EPC en un gran porcentaje de ellos^{13,14}. En la misma línea de estos trabajos, en 1958 el neurólogo, neurocirujano y neuropatólogo canadiense Theodore Rasmussen (figura 2) describe tres casos de epilepsia focal persistente debida a encefalitis focal crónica en niños. En su publicación hace una referencia aislada a la descripción original de Kozhevnikov y especifica que esta es una entidad distinta a la padecida por sus pacientes, únicamente relacionada con la encefalitis primaveroestival rusa transmitida por garrapatas. Se afirma entonces que se trata de una nueva enfermedad y se introduce una atribución eponímica a Rasmussen: síndrome o encefalitis de Rasmussen (ER)^{15,16}. Parece que es en este momento cuando, según la Dra. Alla Vein, culmina una serie de malinterpretaciones históricas ignorándose los trabajos de Kozhevnikov y otros científicos de su época¹⁰. Probablemente la explicación de este hecho no reside únicamente en la barrera idiomática sino en la propia historia del siglo XX, cuando no se propiciaba precisamente el intercambio de información entre científicos occidentales y soviéticos. En cualquier caso, la consecuencia de ello ha sido que el nombre de Kozhevnikov a menudo se mencione probablemente de forma errónea, incluso en documentos oficiales, o peor aún, haya quedado en el olvido.

Dejando a un lado posibles malinterpretaciones, el recorrido histórico de la EPC continúa y tras esta aportación de Rasmussen se suceden una serie de autores que revisan y actualizan el concepto. Así pues, en 1966, Juul-Jensen y Denny-Brown publicaron una serie de nueve casos y una revisión de la literatura. Llegan a la conclusión de que la EPC podría ser causada por lesiones de muy variada etiología y matizan que estas pueden localizarse tanto en estructuras corticales como a nivel subcortical. Proponen una definición del síndrome clínico como “espasmos musculares clónicos repetidos a intervalos bastante cortos, en una parte del cuerpo y mantenidos durante un período de días o semanas”. Sugirieron que este síndrome difería de la mayoría de las epilepsias focales porque en la EPC, no hay progresión

de la fase tónica a la clónica y no hay marcha jacksoniana de un área corporal a otra¹⁷.

En 1977, Thomas y colaboradores, basándose en la revisión de las características clínicas de 32 pacientes, fueron aún más precisos en la definición de EPC. Así, lo describieron como un síndrome caracterizado por espasmos musculares clónicos regulares o irregulares que afectan a una parte limitada del cuerpo, que ocurren durante al menos una hora y se repiten a intervalos de no más de 10 segundos. Aunque no se encuentra incluida en su definición, en la descripción de sus pacientes señalan, en consonancia con las publicaciones previas, la pobre respuesta al tratamiento antiepiléptico en la mayoría de los casos¹⁸.

Subdivisión del concepto

Es en 1982 cuando el concepto de EPC sufre una modificación relevante. Bancaud y colaboradores definieron dos síndromes de EPC: EPC tipo I, debido a patología localizada en la corteza rolándica generalmente identificable y EPC tipo II, asociada a un proceso encefalítico difuso pero unilateral de etiología no conocida, posiblemente debida a infección vírica de lenta evolución. Ambas entidades comienzan con crisis epilépticas similares, pero el tipo II presenta un curso intratable y progresivo. Además, Bancaud dividió la evolución clínica del tipo II en 3 etapas. En la primera se presentan solo crisis motoras focales con preservación o no de la conciencia; en la segunda, las manifestaciones motoras focales se asocian a un déficit neurológico y mental progresivo y en la tercera se produce una aparente estabilidad clínica caracterizada por la detención del deterioro y la disminución o desaparición de las convulsiones¹⁹. Si se profundiza en esta clasificación, se podría inferir que la EPC tipo II correspondería, en principio, con la entidad clínica definida por Davidenkov 25 años antes y también con los casos presentados posteriormente por Rasmussen. Según la publicación original de Kozhevnikov, este podría haber descrito pacientes incluíbles en ambos grupos aunque la edad de los mismos parece significativamente mayor de lo habitual para pertenecer al tipo II.

Matizaciones anatómicas posteriores

En 1985, Obeso y colaboradores en su artículo titulado "El espectro del mioclono cortical" admiten que la EPC es compleja de definir. No obstante, en base a una

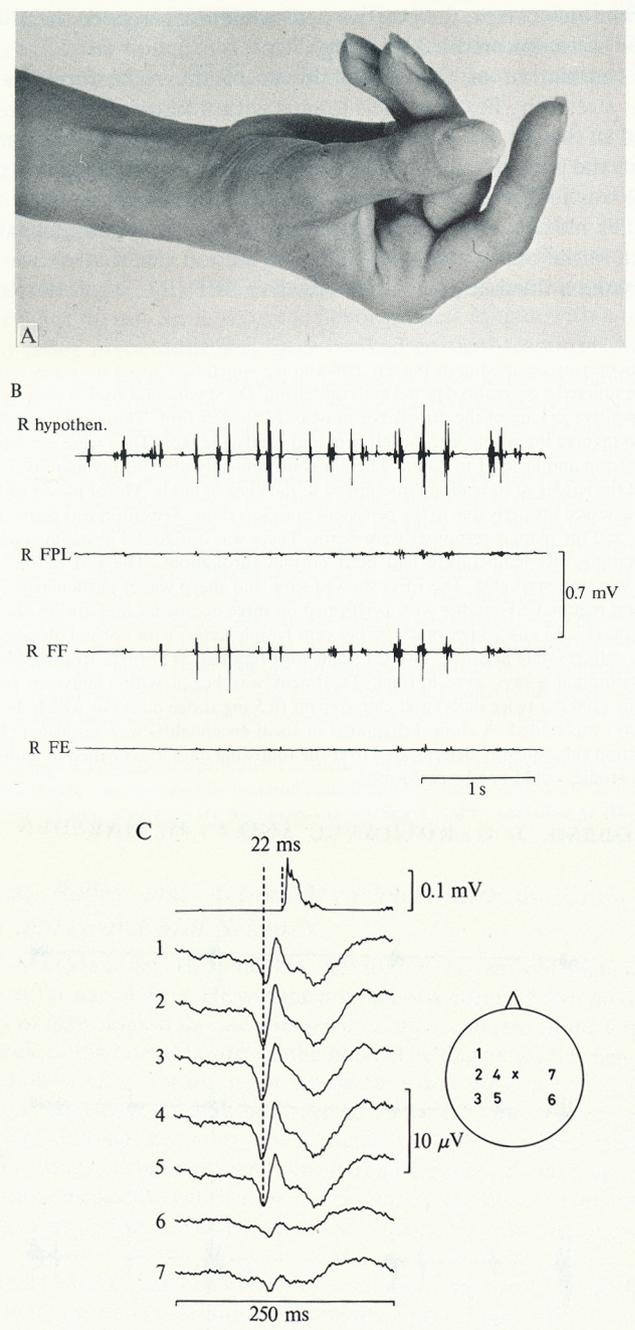


Figura 3. Caso nº 9 descrito por Obeso et al¹⁹. Mujer de 33 años con EPC que afecta a la mano derecha. A: postura permanente que había adquirido la mano de la paciente. B: sección del registro electromiográfico que ilustra las sacudidas espontáneas irregulares en la mano derecha. Los músculos son hipotenar (hypothen.), flexor largo del pulgar (FPL), flexor (FF) y extensor (FE) del antebrazo. C: Registro electroencefalográfico que muestra un potencial positivo cortical contralateral que precede al inicio de la contracción muscular espontánea en región hipotenar derecha (22 milisegundos después).

Tabla 1. Clasificación de la EPC propuesta por el grupo europeo de estudio de EPC^{25,26}.**Tipo 1: episodio único de EPC**

- a. En paciente con epilepsia previa
- b. EPC de novo, sintomática, en paciente sin epilepsia previa

Tipo 2: EPC crónica recurrente no progresiva

- a. Con episodios breves y frecuentes (más de un episodio al mes)
- b. Con episodios prolongados e infrecuentes (un episodio al mes o menos)

Tipo 3: EPC crónica persistente no progresiva

- a. Como evolución de una EPC tipo 2
- b. EPC primaria persistente

Tipo 4: EPC crónica progresiva

EPC: epilepsia parcial continua.

exhaustiva descripción de 11 pacientes coinciden con los autores anteriores en que la EPC se caracteriza por contracciones musculares clónicas limitadas a una parte del cuerpo y que pueden manifestarse durante un período de horas, días o semanas. Sin embargo, matizan que estos movimientos deben ser espontáneos pudiendo agravarse por la acción o estímulos sensoriales, su presentación puede ser de forma regular o irregular y deben tener un origen cerebral cortical (figura 3)²⁰ y no subcortical como habían propuesto Juul-Jensen y Denny-Brown en 1966.

En 1996, el grupo británico liderado por Cockerell y Shorvon decidieron profundizar sobre el origen anatómico de la EPC dada la controversia generada previamente. Partiendo de 36 pacientes descritos en Reino Unido durante el año 1993, pudieron realizar estudios neurofisiológicos a 16 de ellos. Objetivaron que solo 11 tenían evidencia de un origen cortical; 2 no tenían mioclonías de origen cortical sino de otra región (tronco encefálico y ganglios basales) y en los 3 restantes el origen no fue localizado. En base a sus resultados, los autores simplificaron la definición de EPC a “espasmos musculares continuos de origen cortical” y propusieron el término “mioclonía continua” para situaciones en las que la causa es extracortical. Aparte de esta matización del concepto, Cockerell y colaboradores aportan uno de los escasos datos epidemiológicos descritos de esta patología, estimando una prevalencia de EPC en Reino Unido de menos de un caso por millón²¹.

Evolución en el siglo XXI

Hasta finales del siglo XX, la mayoría de autores coinciden en que la EPC es un espasmo muscular focal continuo e

involuntario de origen cortical que ocurre al menos cada 10 segundos durante al menos una hora y no afecta a la conciencia. Sin embargo, no parece existir una definición universalmente aceptada y es evidente un conocimiento insuficiente sobre los factores causales, variaciones en la presentación clínica, evolución, respuesta a tratamiento y pronóstico. Analizamos a continuación la evolución del concepto desde entonces hasta la actualidad. Para ello podemos delinear de forma artificiosa dos posibles vertientes: la seguida por el grupo de estudio europeo del estatus epiléptico y la escogida por la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE).

1. Propuesta del grupo de estudio europeo del estatus epiléptico

Tras el I Simposio Internacional sobre Estatus Epiléptico que tuvo lugar en Londres en el año 2007, se formó un grupo a nivel europeo para el estudio de la EPC²². Este grupo multicéntrico, en base a algunos trabajos previos dedicados a la descripción del concepto de aura continua^{23,24}, propone ampliar la definición de EPC a otras formas de estatus epiléptico focal sin alteración de conciencia; incluyendo así aquellos que cursan con sintomatología continua de tipo somatosensitiva, visual, olfatoria, auditiva o cognitiva. De este modo, plantean la siguiente definición de EPC: “cuadro clínico caracterizado por la repetición continua de crisis epilépticas (motoras, somatosensitivas o sensoriales), con nivel de conciencia preservado, con una duración al menos de una hora y causadas por actividad epileptiforme restringida localmente”. Además, proponen una clasificación de la enfermedad teniendo en cuenta su posible evolución clínica (tabla 1)^{25,26}.

En esta clasificación, la EPC se puede encuadrar inicialmente en un tipo clínico. No obstante, existe la posibilidad de transiciones entre las distintas formas. Así, por ejemplo, un episodio aislado (tipo 1) podría, en su evolución, convertirse en el primer episodio de un tipo 2, y el tipo 3 a veces puede evolucionar desde el tipo 2. Se especifica también que en el tipo 2a, los episodios no duran más de 24 horas y se repiten más de una vez al mes mientras que en el tipo 2b los episodios duran más de un día y se repiten a intervalos de varios meses. El tipo 4 correspondería al síndrome de Rasmussen.

Como se puede observar esta es una clasificación más amplia y dinámica que la propuesta por otros grupos. Incluye sintomatología continua no motora y hace

especial hincapié en el curso clínico, lo cual vendrá definido por las posibles etiologías y en la práctica definirá el manejo terapéutico.

2. Propuesta de la ILAE

La Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE en 1985 reconoció dentro del apartado “síndromes especiales”, dos tipos de síndrome de Kozhevnikov:

— Síndrome de Kozhevnikov tipo 1. Hace referencia a la EPC y se define como:

Forma particular de epilepsia focal rolándica, tanto en adultos como en niños, que está relacionada con una lesión variable de la corteza motora. Sus principales características son: crisis motoras parciales siempre bien localizadas; a menudo aparición tardía de mioclonías en el mismo lugar donde ocurren las convulsiones; un electroencefalograma (EEG) con actividad de fondo normal y anomalías paroxísticas focales (puntas y ondas lentas); aparición a cualquier edad; etiología frecuentemente demostrable (tumoral, vascular,...) y no progresión del síndrome (clínico, electroencefalográfico o psicológico) excepto la que se asocie al carácter evolutivo de la lesión causal.

— Síndrome de Kozhevnikov tipo 2. Es el único incluido entre los síndromes epilépticos de la infancia en esta clasificación (epilepsia parcial continua progresiva crónica de la infancia). Se describe como:

Trastorno infantil de probable etiología viral que comienza entre los 2 y 10 años (pico a los 6 años) con convulsiones parciales y que a menudo se asocia a otros tipos de crisis. Los episodios aparecen temprano en el curso de la enfermedad y son inicialmente localizados pero luego se vuelven erráticos y difusos y persisten durante el sueño. Estas crisis se continúan con un déficit motor y deterioro mental progresivo. La actividad de fondo del EEG muestra ondas delta difusas asimétricas y numerosas descargas ictales e interictales que no se limitan estrictamente al área de Rolando²⁷.

En la posterior clasificación de la ILAE de 1989, el síndrome de Rasmussen se introduce como sinónimo del síndrome de Kozhevnikov tipo 2²⁸. En las siguientes revisiones de la terminología publicadas en 2001 y 2006, el grupo de trabajo de la ILAE elige la designación únicamente como “síndrome de Rasmussen”^{29,30} y elimina el nombre Kozhevnikov. Como se comenta

previamente, este hecho parece basarse en una malinterpretación de la información histórica según la opinión de reconocidos autores. En consonancia con esta teoría, Panayiotopoulos propone el nombre conjunto de Kozhevnikov-Rasmussen admitiendo que es esta la única nomenclatura que honra adecuadamente a estos dos autores que describieron este síndrome epiléptico con medio siglo de diferencia^{3,31}. La posterior revisión de la terminología de la ILAE en el año 2010, incluye finalmente el síndrome de Rasmussen en la categoría de “constelaciones distintas”. El interés de incluirlo en un grupo diferente parece que reside en otorgar relevancia diagnóstica a esta entidad por ser importante ello para su tratamiento, que debe contemplar siempre la cirugía³².

Así pues, en las clasificaciones sucesivas, el concepto de EPC queda por tanto diferenciado del síndrome de Rasmussen. Tras denominarse, como se describe previamente, síndrome de Kozhevnikov tipo 1 (1989)²⁸, en las clasificaciones posteriores (2001 y 2006) se simplifica aún más el concepto y queda descrito como un tipo de crisis epiléptica continua focal: epilepsia parcial continua de Kozhevnikov^{29,30}. Sin embargo en el documento posterior de posicionamiento de la ILAE de 2010 y en las publicaciones más recientes de 2017 sobre la clasificación de los tipos de crisis epilépticas y de las epilepsias no se menciona este término^{33,34}.

La última referencia oficial al concepto de EPC la encontramos en la revisión de la ILAE sobre la definición y clasificación del estatus epiléptico del año 2015. Se incluye aquí la EPC entre aquellos estatus epilépticos con síntomas prominentemente motores y focales (tabla 2). Es de reseñar que en este artículo se pierde finalmente la referencia honorífica a Kozhevnikov como el primero en describir la EPC³⁵.

Epilepsia parcial continua en la neurología actual

Actualmente, el síndrome epiléptico descrito por Kozhevnikov se concibe como un tipo raro de estatus epiléptico focal. Se caracteriza por espasmos musculares limitados a una parte o lado del cuerpo, siendo la extremidad superior la más comúnmente afectada, seguida de la cabeza, la extremidad inferior y el tronco. Este tipo de movimientos involuntarios pueden ser regulares o irregulares, ocurren al menos cada 10 segundos durante al menos una hora y no afectan a la conciencia^{18,20,36}. Se acepta de forma general que el generador de este tipo de movimientos involuntarios

Tabla 2. Clasificación del estatus epiléptico según semiología³⁵.**A. Con síntomas prominentemente motores**

- A.1. *EE convulsivo (EEC, sinónimo: EE tónico-clónico)*
 - A.1.a. Convulsivo generalizado
 - A.1.b. Inicio focal evolucionando a EE convulsivo bilateral
 - A.1.c. Desconocido si focal o generalizado
- A.2. *EE mioclónico (sacudidas mioclónicas epilépticas prominentes)*
 - A.2.a. Con coma
 - A.2.b. Sin coma
- A.3. *Motor focal*
 - A.3.a. Crisis motoras focales repetidas (Jacksonianas)
 - A.3.b. Epilepsia parcial continua (EPC)
 - A.3.c. Estatus versivo
 - A.3.d. Estatus oculoclónico
 - A.3.e. Paresia ictal (EE inhibitorio focal)
- A.4. *EE tónico*
- A.5. *EE hipercinético*

B. Sin síntomas prominentemente motores (EE no convulsivo, EENC)

- B.1. *EENC con coma (incluyendo el EE «sutil»)*
- B.2. *EENC sin coma*
 - B.2.a. Generalizado
 - B.2.a.a. Estatus de ausencia típica
 - B.2.a.b. Estatus de ausencia atípica
 - B.2.a.c. Estatus de ausencia mioclónica
 - B.2.b. Focal
 - B.2.b.a. Sin alteración del nivel de conciencia (aura continua, con síntomas autonómicos, sensitivos, visuales, olfatorios, gustativos, auditivos, emocionales/psíquicos/experimentales)
 - B.2.b.b. Estatus afásico
 - B.2.b.c. Con alteración del nivel de conciencia
 - B.2.c. Desconocido si focal o generalizado
 - B.2.c.a. EE autonómico

EE: estatus epilepticus; EENC: estatus epilepticus no convulsivo.

se sitúa a nivel cortical, concretamente en el área perirrolándica^{20,37}.

La EPC se asocia a lesiones cerebrales focales, multifocales y difusas y puede incluir múltiples etiologías. En los niños la causa más común es el síndrome de Rasmussen y en los adultos las etiologías más reportadas son las enfermedades cerebrovasculares y las neoplasias. Las causas menos frecuentes son las encefalitis infecciosas (encefalitis primaveroestival rusa transmitida por garrapatas, leucoencefalopatía multifocal progresiva, encefalitis por virus herpes simple, neurocisticercosis...) o autoinmunes no Rasmussen (síndrome de Sjögren, encefalitis paraneoplásicas anti Hu), alteraciones metabólicas (errores del metabolismo en niños e hiperglucemia hiperosmolar no cetósica en adultos), tóxicos (penicilina, cefotaxima), encefalopatías mitocondriales, displasias corticales, esclerosis múltiple e incluso prionopatías como la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob^{10,26,38}.

La EPC puede manifestarse como un solo episodio, episodios repetidos o como un trastorno crónico progresivo o no progresivo^{25,26}. El pronóstico es variable y depende en gran medida de la causa subyacente; así, es más probable que las convulsiones remitan en pacientes con patología cerebrovascular u otras agresiones agudas que en pacientes con encefalitis crónica. Típicamente suele ser resistente a los fármacos antiepilépticos y estudios recientes sugieren que un retraso en los tiempos de manejo de la enfermedad probablemente se asocie a una mayor duración del estatus epiléptico y un peor pronóstico³⁹.

Conclusiones

La EPC es una patología infrecuente cuya información se ha obtenido históricamente de la descripción de series de casos. A lo largo de los años, varios neurocientíficos han propuesto diferentes explicaciones e interpretaciones; sin embargo, la naturaleza diversa de la enfermedad, marcada por una extensa lista de etiologías, una compleja fisiopatología, una variable respuesta al tratamiento e impredecible pronóstico, han culminado en la ausencia de una definición aceptada globalmente.

En contraste con la definición propuesta por Kozhevnikov, la EPC se conceptualiza hoy como un tipo de crisis epiléptica focal en lugar de una forma de epilepsia. Quizás esta sea una visión demasiado simplista de un concepto de naturaleza compleja y que olvida la intrincada historia que se esconde detrás del mismo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. Este trabajo no ha sido presentado en ninguna reunión.

Financiación

No se ha recibido financiación para la realización del trabajo.

Bibliografía

1. Kozhevnikov AY. A special type of cortical epilepsy. *Med Obozr.* 1894;42:97-118.
2. Omorokov LI. Kozhevnikov epilepsy in Siberia. *Neurol Psych.* 1927;1:13-24.
3. Vein AA. The Moscow clinic for nervous diseases - walking along the portraits. *J Hist Neurosci.* 2007;16:42-57.

4. Panayiotopoulos C.P. Kozhevnikov-Rasmussen syndrome and the new proposal on classification. *Epilepsia*. 2002;43:948-9.
5. Orlovskij SB. Ein fall von epilepsia partialis continua. *Medskoe. Obozr Sprimona* 43. *Neurol Zbl*. 1896;526:891-2.
6. Choroschko VK. Zur differentialdiagnostik der polyclonia epileptoides continua (Kozevnikov). *Neurol Zbl*. 1908;27:279.
7. Omorokov L. Summary of studies of Kozhevnikov's epilepsy and their significance for investigation of pathogenesis of epilepsy. *Nevropatol Psikhiatriia*. 1951;3:23-8.
8. Mukhin KY, Mameniškienė R, Mironov MB, Kvaskova NE, Bobylova MY, Petrukhin AS, et al. Epilepsia partialis continua in tick-borne Russian spring-summer encephalitis. *Acta Neurol Scand*. 2012;125:345-52.
9. Giménez Roldán S. Aportación de Rusia a las neurociencias: excelencia y desconocimiento. *Neurosci Hist*. 2018;6:101-15.
10. Vein AA, van Emde Boas W. Kozhevnikov epilepsy: the disease and its eponym. *Epilepsia*. 2011;52:212-8.
11. Marco Igual M. Sergei Davidenkov (1880-1961), padre de la neurogenética soviética. *Neurosci Hist*. 2018;6:21-7.
12. Davidenkov SN. Clinical lectures on nervous diseases. Leningrado: Medgiz; 1957.
13. Dereux JF. Le syndrome de Kojevnikoff (epilepsie partielle continue). París: Amédée Legrand; 1955.
14. Hecaen H, Dereux JF. La syndrome de Kojevnikoff. *Epilepsie partielle continue*. *Sem Hop*. 1956;1:545-53.
15. Rasmussen T, Olszewski J, Lloyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology*. 1958;8:435-45.
16. Rasmussen T, McCann W. Clinical studies of patients with focal epilepsy due to "chronic encephalitis". *Trans Am Neurol Assoc*. 1968;93:89-94.
17. Juul-Jensen P, Denny Brown D. Epilepsia partialis continua. *Arch Neurol*. 1966;15:563-78.
18. Thomas JE, Reagan TJ, Klass DW. Epilepsia partialis continua. A review of 32 cases. *Arch Neurol*. 1977;34:266-75.
19. Bancaud J, Bonis A, Trottier S, Talairach J, Dulac O. Continuous partial epilepsy: syndrome and disease. *Rev Neurol*. 1982;138:803-14.
20. Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus. From focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. *Brain*. 1985;108:193-24.
21. Cockerell OC, Rothwell J, Thompson PD, Marsden CD, Shorvon SD. Clinical and physiological features of epilepsia partialis continua. Cases ascertained in the UK. *Brain*. 1996;119:393-407.
22. Shorvon SD, Trinka E, Walker MC. The proceedings of the first London colloquium on status epilepticus--University College London, April 12-15, 2007. Introduction. *Epilepsia*. 2007;48:1-3.
23. Seshia SS, McLachlan RS. Aura continua. *Epilepsia*. 2005;46:454-5.
24. Manford M, Shorvon SD. Prolonged sensory or visceral symptoms: an underdiagnosed form of non-convulsive focal (simple partial) status epilepticus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1992;55:714-6.
25. Mameniškienė R, Bast T, Bentes C, Canevini MP, Dimova P, Granata T, et al. Clinical course and variability of non-Rasmussen, nonstroke motor and sensory epilepsia partialis continua: a European survey and analysis of 65 cases. *Epilepsia*. 2011;52:1168-76.
26. Mameniškienė R, Wolf P. Epilepsia partialis continua: a review. *Seizure*. 2017;44:74-80.
27. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1985;26:268-78.
28. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989;30:389-99.
29. Engel J Jr, International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001;42:796-803.
30. Engel J Jr. Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia*. 2006;47:1558-68.
31. Panayiotopoulos CP. Severe neocortical epileptic syndromes in infancy and childhood. En: Panayiotopoulos CP, ed. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. Londres: Springer-Verlag; 2010. p.327-37.
32. 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.
33. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58:522-30.
34. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, et al. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58:512-21.
35. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus. Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56:1515-23.
36. Bien CG, Elger CE. Epilepsia partialis continua: semiology and differential diagnosis. *Epileptic Disord*. 2008;10:3-7.
37. Cowan JMA, Rothwell JC, Wise RJ, Marsden CD. Electrophysiological and positron emission studies in a patient with cortical myoclonus, epilepsia partialis continua and motor epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1986;49:796-807.
38. Sinha SR. Epilepsia partialis continua of Kozhevnikov. En: Panayiotopoulos CP, ed. Atlas of Epilepsies. Londres: Springer-Verlag; 2010. p.553-7.
39. Gutiérrez Viedma Á, Romeral Jiménez M, Serrano García I, Parejo Carbonell B, Cuadrado Pérez ML, Sanz-Graciani I, et al. La relevancia del tiempo en la epilepsia parcial continua. *Neurología*. 2019. [en prensa].