

## **Anleitung (instruction manual) zur Anwendung der operationalen Klassifikation von Anfallsformen der ILAE 2017**

1Robert S. Fisher, 2J. Helen Cross, 3Carol D'Souza, 4Jacqueline A. French, 5Sheryl R. Haut, 6Norimichi Higurashi, 7Edouard Hirsch, 8Floor E. Jansen, 9Lieven Lagae, 10Solomon L. Moshe , 11Jukka Peltola, 12Eliane Roulet Perez, 13Ingrid E. Scheffer, 14Andreas Schulze-Bonhage, 15Ernest Somerville, 16Michael Sperling, 17Elza Marcia Yacubian, and 18,19Sameer M. Zuberi für die ILAE Commission for Classification and Terminology / Kommission für Klassifikation und Terminologie

### Zusammenfassung

Dieser Begleittext zur Einführung der Klassifikation von Anfallsformen durch die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) bietet eine Anleitung, wie diese Klassifikation anzuwenden ist. Die Klassifikation wird anhand von Tabellen, einem Glossar wichtiger Fachbegriffe, einer tabellarischen Zuordnung alter und neuer Fachbegriffe, empfohlenen Abkürzungen\* und anhand von Beispielen verdeutlicht. Abhängig von der gewünschten Detailgenauigkeit kann eine einfache und eine ausführliche Version der Klassifikation benutzt werden. Die semiologischen Hauptsymptome werden als Grundlage zur Kategorisierung von Anfällen verwendet, die einen fokalen, generalisierten oder unbekanntem Ursprung haben können.

Alle fokalen Anfälle können zusätzlich hinsichtlich der erhaltenen oder gestörten Bewusstheit als bewusst oder nicht bewusst erlebt charakterisiert werden. Hierbei bedingt eine Beeinträchtigung in irgendeinem Abschnitt des Anfalls eine Klassifikation als Anfall mit Bewusstseinsstörung. Fokale Anfälle können ferner optional durch die ersten motorischen Zeichen als atonisch, mit Automatismen, klonisch, als epileptische Spasmen, hyperkinetisch, myoklonisch oder tonisch charakterisiert werden. Anfälle mit nicht-motorischem Beginn können sich als autonom, mit Innehalten (Verhaltens-Arrest), kognitiv, emotional oder sensorisch manifestieren. Die erste prominente Manifestation definiert die Anfallsform, die sich dann zu anderen Symptomen weiterentwickeln kann. Fokale Anfälle können sich zu bilateral tonisch-klonischen Anfällen entwickeln.

Generalisierte Anfälle beinhalten eine frühe Involvierung bilateraler Netzwerke von Anfang an. Generalisierte motorische Anfallscharakteristika umfassen atonische, klonische, myoklonische, myoklonisch-atonische, myoklonisch-tonisch-klonische, tonische, tonisch-klonische Manifestationen oder epileptische Spasmen. Nichtmotorische Anfälle (Absenzen) sind typisch oder atypisch, oder Anfälle mit prominenter myoklonischer Aktivität oder Lidmyoklonien. Anfälle unbekanntem Ursprungs können Eigenschaften haben, die immerhin als motorisch, nicht-motorisch, tonisch-klonisch, epileptische Spasmen oder als Innehalten klassifiziert werden können.

Diese Anleitung zur Anfallsklassifikation der ILAE 2017 kann die Akzeptanz der neuen Systematik unterstützen.

**KEY WORDS:** Klassifikation, Anfälle, Fokal, Generalisiert, Epilepsie (Taxonomie)

1Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; 2UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; 3Bombay Epilepsy Society, Mumbai, India; 4Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; 5Montefiore Medical Center, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, New York, U.S.A.; 6Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; 7Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; 8Department of PediatricNeurology,BrainCenterRudolfMagnus,UniversityMedicalCenter,Utrecht,TheNetherlands; 9PediatricNeurology,UniversityHospitalsKU Leuven, Leuven, Belgium; 10Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; 11Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; 12Pediatric Neurorehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; 13Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; 14Epilepsy Center, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany; 15Faculty of Medicine, Prince of Wales Clinical School, University of New South Wales, Sydney, New South Wales, Australia; 16Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A.; 17Department of Neurology and Neurosurgery, Epilepsy Research and Treatment Unit, S~ao Paulo, Brazil; 18The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and 19College of Medicine,Veterinary & Life Sciences, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

Address correspondence to Robert S. Fisher, Neurology, SNHC, Room 4865, 213 Quarry Road, Palo Alto, CA 94304, U.S.A. E-mail: robert.fisher@stanford.edu

## Kernpunkte

Die ILAE stellt eine revidierte einfache und erweiterte Klassifikation von Anfallsformen bereit mit initialer Einteilung in einen fokalen, generalisierten oder unbekanntem Anfallsbeginn

Fokale Anfälle werden optional unterteilt in solche mit erhaltenem oder gestörtem Bewusstsein (bewusst erlebt oder nicht bewusst erlebt). Spezifische motorische oder nicht-motorische Klassifikatoren können hinzugefügt werden.

Anfälle mit generalisiertem Anfallsbeginn können motorisch, tonisch-klonisch, klonisch, tonisch, myoklonisch, myoklonisch-tonisch-klonisch, myoklonisch-atonisch, atonisch und epileptische Spasmen sein.

Anfälle mit generalisiertem Anfallsbeginn können auch nicht-motorisch (Absencen) sein: typische Absence, atypische Absence, myoklonische Absence oder Absence mit Lidmyoklonien

Zusätzliche Deskriptoren und Freitext zur Anfallscharakterisierung werden befürwortet. Eine Gegenüberstellung alter und neuer Termini soll die Akzeptanz der neuen Klassifikation erleichtern.

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) hat 2017 eine neue Klassifikation von Anfallsformen herausgegeben (begleitendes Manuskript). Die Revision der Klassifikation, die in modifizierter Form seit 1981 genutzt wurde, war durch mehrere Faktoren motiviert. Einige Anfallsformen, z.B. tonische Anfälle oder epileptische Spasmen, können einen fokalen oder generalisierten Beginn haben. Unkenntnis über den Beginn macht Anfälle unklassifizierbar. Einige Termini, die zur Anfallsklassifikation genutzt wurden, wurden von Fachleuten und Laien nicht angewandt oder ohne Expertenwissen nicht verstanden, einschließlich „dyskognitiv“, „psychisch“, „partiell“, „einfach-partiell“ und „komplex-partiell“. Für Nicht-Klinker kann es verwirrend sein, zu beurteilen, ob eine Person während eines Anfalls ein gestörtes Bewusstsein hat. Die neue Klassifikation behandelt diese relevanten Themen. Der folgende Text erläutert, wie die Klassifikation von Anfallsformen von 2017 anzuwenden ist.

## Methodik

Die Klassifikation eines Anfalls beginnt mit der anamnestischen Erhebung oder Beobachtung bestimmter Symptome (manchmal als Anfallssemiologie bezeichnet), die bekannterweise bei üblichen Anfällen vorkommen. Die Hauptsymptome können nicht in einer Eins-zu-Eins Beziehung Anfallsformen zugeordnet werden, da einige Symptome bei mehr als einer Anfallsform vorkommen. Ein Innehalten kann beispielsweise sowohl bei fokalen Anfällen mit gestörtem Bewusstsein (=nicht bewusst erlebten fokalen Anfällen) als auch bei Absencen auftreten. Tonisch-klonische Aktivität kann bei einem generalisierten Anfall von Beginn an oder im Verlauf der Entwicklung eines Anfalls mit fokalem Anfallsursprung auftreten. Umgekehrt kann eine Anfallsform oft mit mehreren Symptomen einhergehen. Die Bezeichnung einer Anfallsform als „Anfall mit Automatismen“ gestattet keine Unterscheidung zwischen einem fokalen Anfall mit gestörtem Bewusstsein und einer Absence. Da diese beiden Anfallsformen unterschiedlich behandelt werden und unterschiedliche Prognosen haben, ist die Beibehaltung unterschiedlicher Anfallsformen nützlich, selbst wenn zur Klassifikation ein gewisser Grad an Interpretation jenseits der direkten Beobachtung erforderlich sein kann. Die Unterscheidung von Anfallsformen kann üblicherweise anhand der Erkennung einer charakteristischen Abfolge von Symptomen und anderen klinischen Beobachtungen vorgenommen werden. Typische Absencen zeigen beispielsweise eine schnellere funktionelle Erholung als fokale Anfälle mit Bewusstseinsstörung. Manchmal sind zusätzliche Informationen durch Elektroenzephalographie (EEG), Bildgebung oder Laboruntersuchungen erforderlich, um einen Anfall korrekt zu klassifizieren. In diesen Fällen beginnt sich die Anfallsklassifikation unmerklich mit der Diagnose des Epilepsiesyndroms zu vermischen.<sup>2,3</sup> In Anbetracht eines Mangels an einem fundamentalen pathophysiologischen Verständnis der unterschiedlichen Anfallsmanifestationen spiegelt die Symptomgruppierung in Anfallsformen eine operationelle Meinung darüber wieder, welche Gruppierungen hinreichend unterschiedlich und verbreitet sind, um einen spezifischen Namen zu rechtfertigen.<sup>4</sup> Diese Klassifikation wurde für die klinische Praxis entwickelt, sie kann jedoch auch von Forschern und anderen Gruppen mit spezifischen Zielen verwendet werden.

## Ergebnisse

Die Anfallsklassifikation der ILAE von 2017 bietet in Abhängigkeit von dem gewünschten Grad an Detailliertheit eine einfache und eine erweiterte Versionen an. Die einfache Version stimmt prinzipiell mit der erweiterten überein, jedoch mit vereinfachten Subkategorien.

### Einfache Klassifikation

Abbildung 1 zeigt die einfache Klassifikation. Anfälle werden zunächst anhand ihres Ursprunges eingeteilt. Anfälle mit fokalem Beginn sind definiert als „mit Ursprung in Netzwerken, die auf eine Hemisphäre begrenzt sind. Er kann umschrieben lokalisiert oder weiter ausgedehnt sein. Fokale Anfälle können in subkortikalen Strukturen beginnen“. Anfälle mit generalisiertem Anfallsbeginn entstehen an irgendeinem Punkt eines bilateralen Netzwerkes und breiten sich hierin rasch aus.“<sup>5</sup> Anfälle unbekanntes Ursprungs können ebenfalls definierende motorische (z.B. tonisch-klonische) oder nichtmotorische (z.B. Innehalten) Charakteristika haben. Mit weiteren Anfallsbeobachtungen kann im Verlauf eine Reklassifizierung von Anfällen mit unbekanntem Ursprung zu solchen mit fokalem oder generalisiertem Beginn möglich werden. Entsprechend ist „Anfall mit unbekanntem Anfallsursprung“ kein Anfallscharakteristikum sondern Ausdruck eines unzureichenden Kenntnisstandes. Wenn eine Anfallsform als „fokal“, „generalisiert“ oder „unbekannt“ bezeichnet wird, ist der Ursprung gemeint.

Optional kann eine detailliertere Klassifikation erfolgen. Die nächste Stufe der Klassifikation fokaler Anfälle erfolgt anhand der Bewusstheit. Bewusstes Erleben ist operational definiert als Wissen um das Selbst und die Umgebung. Die Erfassung des bewussten Erlebens ist ein pragmatischer Surrogatmarker für die Bestimmung, ob das Bewusstsein gestört ist. Während eines bewusst erlebten fokalen Anfalls ist das Bewusstsein erhalten. Diese Bewusstheit bezieht sich auf die Bewusstseinslage während des Anfalls, nicht auf das Wissen, ob sich ein Anfall ereignet hat. Wenn das Bewusstsein während irgendeines Anfallsabschnittes beeinträchtigt ist, wird der Anfall als nicht bewusst erlebter fokaler Anfall klassifiziert. Praktisch bedeutet dies, dass ein Patient das bewusste Erleben im Anfall (durch Schilderung der Umstände des Anfalls und seines Ablaufes) belegen kann. Manche Anfälle können eine transiente epileptische Amnesie mit erhaltenem Bewusstsein erzeugen, aber die Klassifikation solcher Anfälle würde eine außergewöhnlich exakte Dokumentation durch Beobachter erfordern. Man kann hierfür die Formulierung „nicht bewusst erlebter fokaler Anfall“ benutzen. Hierbei ist wichtig, dass auch eine unvollständige Beeinträchtigung des Bewusstseins vorliegen kann.

### LEGENDE Abbildung 1.

Die einfach operationale Klassifikation der Anfallsformen der ILAE 2017. 1Definitionen, andere Anfallsformen und Deskriptoren sind in einer Begleitpublikation und dem Glossar von Termini angeführt. 2Aufgrund unzureichender Information oder der Unmöglichkeit, den Anfall anderen Kategorien zuzuordnen.

Reagibilität ist ein hiervon zu unterscheidendes klinisches Merkmal, das erhalten oder gestört sein kann bei Anfällen mit oder ohne erhaltenes Bewusstsein. Obwohl Reagibilität ein wichtiger beschreibender Aspekt von Anfällen ist, wird sie in der Klassifikation der ILAE von 2017 nicht zur Beschreibung spezifischer Anfallsformen verwendet. Die basale Klassifikation erlaubt ferner, Anfälle in solche mit motorischem oder nicht-motorischen Beginn (z.B. sensorischen Symptomen) zu klassifizieren. Die weitere Spezifizierung nutzt die im Folgenden diskutierte erweiterte Klassifikation.

Die Anfallsform „fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch“ bedarf einer speziellen Kategorie aufgrund seines häufigen Vorkommens, obwohl es das Ausbreitungsmuster der Anfallsaktivität und nicht eine eigenständige Anfallsform beschreibt. Die Bezeichnung „fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch“ ersetzt die ältere „sekundär generalisiert“. In der neuen Klassifikation wird „bilateral“ für die Ausbreitung von fokalen Anfällen und „generalisiert“ für Anfälle mit generalisiertem Beginn verwendet.

Anfälle mit generalisiertem Beginn werden in motorische und nichtmotorische (Absence-) Anfälle unterteilt. Die Bewusstseinslage wird nicht als Klassifikator generalisierter Anfälle benutzt, da die überwiegende Mehrzahl generalisierter Anfälle (wenn auch nicht alle) mit einer Bewusstseinsstörung einhergehen. Definitionsgemäß sollte motorische Aktivität von Beginn an bilateral sein, aber in der basalen Klassifikation muss die motorische Aktivität nicht spezifiziert werden. Bei asymmetrischem Beginn der motorischen Aktivität kann es in der Praxis schwierig sein festzulegen, ob ein Anfall einen fokalen oder generalisierten Beginn hat.

Absencen (der Präfix „mit generalisiertem Beginn“ ist implizit) präsentieren sich durch ein plötzliches Sistieren von Aktivität und Bewusstsein. Absencen kommen vor allem in jüngeren Altersgruppen vor und zeigen meist weniger komplexe Automatismen als fokale Anfälle mit gestörtem Bewusstsein, aber die Abgrenzung ist unscharf. EEG-Informationen können zur korrekten Klassifikation erforderlich sein. Fokale epileptische Aktivität kann bei fokalen Anfällen gesehen werden und bilateral synchrone spike-wave-Entladungen bei Absencen.

#### Erweiterte Klassifikation

Die erweiterte Klassifikation (Abb. 2) bietet eine zusätzliche Ebene von Anfallsbezeichnungen, die auf der einfachen Klassifikation aufbaut. Die vertikale Organisation der Kategorie von Anfällen fokalen Ursprungs ist nicht hierarchisch, da die Angabe des Bewusstseinszustandes optional ist. Ein fokaler Anfall kann als „*bewusst erlebt fokal*“ (korrespondierend zur Bezeichnung „einfach-partieller Anfall von 1981) oder als „*nicht bewusst erlebt fokal*“ (korrespondierend zur Bezeichnung „komplex-partieller Anfall von 1981) klassifiziert werden. Fokale Anfälle mit erhaltenem oder gestörtem Bewusstsein können optional durch zusätzliche Angabe eines initialen motorischen oder nicht-motorischen Zeichens klassifiziert werden, die das früheste prominente Symptom außer der Bewusstseinslage widerspiegeln. Alternativ kann bei einem fokalen Anfall die Angabe zur Bewusstseinslage entfallen, wenn diese nicht anwendbar oder unbekannt ist, und der fokale Anfall direkt durch die ersten motorischen oder nicht-motorischen Zeichen charakterisiert wird.

## LEGENDE Abbildung 2.

Die erweiterte operationale Klassifikation der Anfallsformen durch die ILAE 2017.

Die folgende Erklärung soll eine Anleitung zur Wahl der Anfallsform sein. Bei fokalen Anfällen ist die Angabe der Bewusstseinslage optional. Erhaltenes Bewusstsein bedeutet, dass der Patient seiner selbst und der Umgebung bewusst ist, auch wenn er sich nicht bewegen kann. Ein bewusst erlebter fokaler Anfall korrespondiert zum früheren Begriff „einfach partieller Anfall“. Ein nicht bewusst erlebter fokaler Anfall entspricht dem früheren Begriff „komplex-partieller Anfall“ und ein beeinträchtigt Bewusstsein während irgendeines Abschnittes des Anfalls bedingt die Einstufung als nicht bewusst erlebter Anfall. Fokale Anfälle mit oder ohne Bewusstseinsstörung können ferner charakterisiert werden durch eines der unten angeführten initialen motorischen oder nicht-motorischen Symptome, die das erste prominente Anfallssymptom widerspiegeln.

Anfälle sollten anhand des frühesten prominenten Zeichens klassifiziert werden, mit Ausnahme eines Innehaltens, der nur dann zur Klassifikation genutzt werden soll, wenn er während des gesamten Anfalls das prominente Symptom darstellt. Daneben kann man bei der Bezeichnung eines fokalen Anfalls auf die Erwähnung des Bewusstseinszustandes verzichten, wenn diese nicht anwendbar oder der Zustand nicht bekannt ist, und den Anfall unmittelbar anhand initialer motorischer oder nicht-motorischer Charakteristika klassifizieren.

Meistens ist das Bewusstsein bei atonischen Anfällen und epileptischen Spasmen nicht spezifiziert. Kognitive Anfälle implizieren eine Beeinträchtigung der Sprache oder anderer kognitiver Bereiche oder positive Symptome, wie Déjà vu, Halluzinationen, Illusionen oder Wahrnehmungsstörungen. Emotionale Anfälle involvieren Angst, Furcht, Freude, andere Emotionen oder das Auftreten von scheinbar affektivem Verhalten ohne subjektiv erlebte Emotionen. Eine Absence ist atypisch bei langsamen Beginn oder Ende, oder bei signifikanten Veränderungen im Muskeltonus, begleitet von atypischen, langsamen, generalisierten Spike-and-Wave Aktivitäten im EEG. Ein Anfall kann unklassifiziert sein aufgrund mangelhafter Informationen oder weil man den Typ nicht in die anderen Kategorien einordnen kann.

1 Definitionen, andere Anfallsformen und Deskriptoren sind in der Begleittext, sowie im Glossar der Fachbegriffe angeführt. 2 Der Bewusstseinsgrad ist üblicherweise nicht spezifiziert. 3 Aufgrund unzureichender Information oder fehlender Möglichkeit einer Einordnung in andere Kategorien.

Bei fokal beginnenden Anfällen sollte der Arzt den Grad an Bewusstheit, wie in der einfachen Klassifikation beschrieben, beurteilen. Man sollte die Patienten fragen, ob sie Vorkommnisse während bewusst erlebt haben, selbst wenn sie nicht reagiert hat oder nicht in der Lage war, Sprache zu verstehen, oder ob dies nicht der Fall war. Wenn jemand den Raum während des Anfalls betrat, erinnert er sich danach daran? Eine Fremdanamnese kann bei der Klärung des Verhaltens im Anfall helfen. Der Versuch, zwischen iktualem und postiktalem Zustand zu

unterscheiden, ist sehr wichtig, da das Bewusstsein während letzterem zurückkehrt. Wenn der Bewusstseinszustand sicher ist, wie beispielsweise, häufig bei atonischen oder epileptischen, können Anfälle als fokal klassifiziert werden, ohne den Bewusstseinszustand zu spezifizieren. Beschreibungen des Bewusstseinsgrades sind optional und werden lediglich durchgeführt, insofern er bekannt ist. Ein "bewusst erlebter fokaler Anfall", ob mit oder ohne weitergehender Charakterisierung, entspricht dem alten Begriff "einfach partieller Anfall" und "nicht bewusst erlebter fokaler Anfall" entspricht dem alten Begriff "komplex-partieller Anfall". Folgende Begriffe in der "fokalen" Gruppe der erweiterten Klassifizierung können weitergehend den Typ von fokalen Anfällen ohne oder mit Bewusstseinsbeeinträchtigung spezifizieren. Alternativ kann der Grad an Bewusstheit unspezifiziert bleiben und ein Anfall als fokaler Anfall mit einem der motorischen oder nicht-motorischen Anfangs-Charakteristika, wie in Tabelle 2 angeführt, klassifiziert werden.

Fokal beginnende Verhaltensweisen umfassen folgende Symptome: atonisch (fokaler Tonusverlust), tonisch (anhaltende fokale Versteifung), klonisch (fokales rhythmisches Zucken), myoklonisch (unrhythmisches, kurzes fokales Zucken) oder epileptische Spasmen (fokale Flexion oder Extension der Arme and Flexion des Rumpfes). Die Unterscheidung zwischen klonisch und myoklonisch ist etwas arbiträr, aber klonisch impliziert durchgehende, stereotype Zuckungen in regelmäßigen Abständen, während Myoklonien weniger regelmäßig und in kürzeren Gruppen auftreten. Andere, weniger offensichtlich fokale motorische Verhaltensweisen beinhalten hyperkinetische (tretende, schlagende) Aktivitäten und Automatismen.

Ein Automatismus ist eine mehr oder weniger koordinierte, ziellose, repetitive motorische Aktivität. Beobachter sollten gefragt werden, ob der Patient repetitive, ziellose Verhaltensfragmente aufzeigte, die unter anderen Umständen als normal erscheinen könnten. Manche Automatismen überschneiden sich mit anderem motorischem Verhalten, beispielsweise „radfahrenden“ Bewegungsschablonen oder hyperkinetischer Aktivität, weswegen die Klassifizierung mehrdeutig wird. Die 2017er ILAE Klassifizierung ordnet arbiträr radfahrende Bewegungen den hyperkinetischen Anfällen, statt Anfällen mit Automatismen zu. Automatismen können bei fokalen Anfällen und bei Absenzen auftreten.

Bei einem fokal motorischen Anfall mit Innehalten sistiert die Bewegung und fehlt eine Reaktivität. Da ein kurzes Innehalten zu Anfallsbeginn häufig und schwer feststellbar ist, sollte ein „fokaler Anfall mit Innehalten“ diesen Arrest als prädominanten Aspekt des gesamten Anfalls beinhalten. Fokale autonome Anfälle zeigen sich in Form gastrointestinaler Empfindungen, einem Gefühl von Hitze oder Kälte, Hitzewallungen, Piloarrektionen (Gänsehaut), Palpitationen, sexueller Erregung, respiratorischen Veränderungen oder anderen autonomen Effekten. Fokale kognitive Anfälle können festgestellt werden, wenn der Patient während Anfällen von sprachlichen Defiziten, Beeinträchtigungen des Denkens oder assoziierter höherer kortikaler Funktionen berichtet oder diese zeigt und wenn diese Symptome gegenüber anderen Anfallsmanifestationen im Vordergrund stehen. Déjà vu, Jamais vu, Halluzinationen, Illusionen und zwanghaftes Denken sind Beispiele induzierter, abnormaler kognitive Phänomene. Ein korrekterer, wenn auch weniger wohlklingender, Begriff wäre "fokaler Anfall mit beeinträchtigter Kognition", aber die

Beeinträchtigung der Kognition kann unterstellt werden, da Anfälle niemals kognitive Funktionen verbessern. Fokale emotionale Anfälle können mit Stimmungsschwankungen, einschließlich Angst, Agitation, Wut, Wahn, Glücksempfindung, Freude, Ekstase, Lachen oder Weinen einhergehen. Manche dieser Phänomene sind subjektiv und müssen vom Patient oder Betreuer erinnert und berichtet werden. Emotionale Symptome umfassen eine subjektive Komponente, wohingegen anscheinend affektive Zeichen von subjektiver Emotionalität begleitet sein können oder auch nicht. Eine Beeinträchtigung des bewussten Erlebens von Ereignissen im Anfall klassifiziert den Anfall nicht als einen fokalen kognitiven Anfall, da Bewusstseinsstörungen bei jedem fokalen Anfall eintreten können. Ein fokaler sensorischer Anfall kann somatosensible, olfaktorische, visuelle, auditive, gustatorische, Temperaturempfindungen oder vestibuläre Empfindungen hervorrufen.

Der Arzt muss entscheiden, ob ein Ereignis ein einzelner Anfall mit sich entwickelnden Manifestationen im Verlauf ist, oder alternativ zwei separaten Anfällen entspricht. Diese Unterscheidung kann manchmal schwierig sein. Eine reibungslose, kontinuierliche Entwicklung von Symptomen und EEG-Mustern (wo verfügbar) legt nahe, dass das Vorkommen ein einziger Anfall ist. Die Wiederholung einer stereotypen Sequenz an Zeichen, Symptomen und EEG Veränderungen zu unterschiedlichen Zeiten deutet auf eine einheitliche Anfallsform hin. Einheitliche fokale Anfälle werden nach der initialen Manifestation und der Integrität oder der Beeinträchtigung des Bewusstseins zu irgendeinem Zeitpunkt des Anfalls klassifiziert. Im Gegensatz hierzu weisen diskontinuierliche, unterbrochene oder nicht stereotype Ereignisse auf eine Klassifizierung als mehr als eine Anfallsform hin. Man betrachte ein Ereignis mit déjà vu, repetitivem, grundlosen Schmatzen, Bewusstseinsverlust, forciertes Version nach rechts und Tonisierung des rechten Armes. Die gleichmäßige Entwicklung legt eine einheitliche Anfallsform nahe, der als nicht bewusst erlebter fokaler kognitiver Anfall klassifiziert werden würde. Es wäre nützlich, Informationen über die Entwicklung zum Automatismen und zur tonischen Version als optionale Beschreibung, nicht jedoch als Anfallsform, anzufügen. In einem anderen Szenario kann einem Arzt einen Anfall mit Angst und Bewusstseinsverlust antreffen. Der Patient erholt sich und hat 30 Minuten später ein Ereignis mit Kribbeln im rechten Arm bei klarem Bewusstsein. Solch eine Sequenz zeigt zwei separate Anfälle, der erste ist ein nicht bewusst erlebter fokaler emotionaler Anfall und der zweite ein bewusst erlebter fokaler sensorischer Anfall.

Manchmal kommen andere fokale Anfallsformen vor, zum Beispiel fokale tonisch-klonische Anfälle, jedoch nicht häufig genug, um diese als eigenen Anfalls-Typ zu benennen. Anstatt die Bezeichnung "sonstige" in jede Kategorie zu integrieren, wurde entschieden, zum unspezifischen Anwendung der höheren Kategorie zurückzugehen, so wie motorischer Beginn oder nicht-motorischer Beginn, falls die nächste Detailstufe unklar ist oder der Anfall nicht als eigene Anfallsform gelistet ist.

Die Klassifikation von Anfällen mit generalisiertem Beginn ähnelt der 1981er Klassifikation, sie wurde nur um wenige neue Formen erweitert. Das Bewusstsein ist bei Anfällen mit generalisiertem Beginn meist beeinträchtigt, so dass der Grad an Bewusstheit nicht als Klassifikator für diese Anfälle genutzt wird. Die Haupteinteilung ist in motorische und nicht-motorische (Absence)-Anfallsformen. Die Termini "motorisch" und "nicht-motorisch" (Absence) werden

benutzt, um die Charakterisierung von generalisiert beginnenden motorischen und nicht-motorischen Anfällen, über die sonst nichts gesagt werden kann, zu ermöglichen, wobei "motorisch" und "nicht-motorisch" (Absence) wegelassen werden kann, falls der Anfallsname unmissverständlich ist, wie zum Beispiel bei "generalisierter tonischer Anfall". Das Wort "generalisiert" kann für Anfälle wie Absenzen, die ausschließlich einen generalisierten Beginn haben, entfallen.

„Tonisch-klonisch“ bleibt die Bezeichnung, die „Grand mal“ ersetzt, obwohl die verbreitete Verwendung des alten französischen Begriffes zweifellos fortbestehen wird. Da es eine neue Anfallsform gibt, die durch Myoklonien vor einer Tonisierung (Versteifung) und Kloni (anhaltende rhythmische Zuckungen) charakterisiert ist, ist es wichtig, die frühen Bewegungen eines tonisch-klonischen Anfalls als tonisch zu dokumentieren. Die klonische Phase eines tonisch-klonischen Anfalls zeigt typischerweise eine regelmäßig abnehmende Frequenz der Kloni im Anfallsverlauf. Während eines tonisch-klonischen Anfalls kommt es vor oder gleichzeitig mit tonischen und klonischen Bewegungen zum Bewusstseinsverlust. Manche tonisch-klonischen Anfälle führen zu einem unspezifischen Gefühl eines nahenden Anfalls, oder einer kurzen Periode einer Kopf- oder Rumpfversion, dies stellt jedoch einen generalisierten Beginn nicht infrage, da biologische Prozesse nie perfekte Synchronizität zeigen. Der Arzt muss beurteilen, ob tatsächlich ein fokaler Beginn vorliegt.

Generalisierte klonische Anfälle beginnen, entwickeln sich zu und enden mit rhythmischen beidseitiger Zuckungen der Extremitäten sowie häufig von, Kopf, Nacken, Gesicht und Rumpf. Generalisierte klonische Anfälle kommen viel seltener vor als tonisch-klonische Anfälle, üblicherweise bei Kindern, und sollten von Zitterigkeit und Schauderattacken unterschieden werden.<sup>7</sup>

Generalisierte tonische Anfälle manifestieren sich als bilaterale Versteifung oder Elevation der Gliedmaßen, häufig mit Versteifung des Nackens. Die Klassifizierung geht davon aus, dass auf die tonische Aktivität keine klonischen Bewegungen folgen. Die tonische Aktivität kann eine anhaltende abnormale Körperhaltung sein, entweder in Streckung oder Beugung, manchmal begleitet von Zittern der Extremitäten. Die Tonisierung kann schwer von einer Dystonie zu unterscheiden sein, definiert als anhaltende Kontraktion von agonistischen und antagonistischen Muskeln, die athetoide oder drehende Bewegungen bewirkt, die bei längerer Dauer zu abnormalen Körperhaltungen führen.

Generalisierte myoklonische Anfälle können isoliert oder in Verbindung mit tonischer oder atonischer Aktivität auftreten. Myoklonien unterscheiden sich von Kloni durch eine kürzere Dauer und fehlende Rhythmizität. Das Symptom einer Myoklonie kann epileptische und nicht-epileptische Ursachen haben.

Generalisierte myoklonisch-tonisch-klonische Anfälle beginnen mit wenigen myoklonischen Zuckungen, gefolgt von tonisch-klonischen Phänomenen. Diese Anfälle sind häufig bei Patienten mit juveniler myoklonischer Epilepsie<sup>8</sup>, gelegentlich auch bei anderen generalisierten Epilepsien. Es

ist strittig, ob die ersten Zuckungen myoklonisch oder klonisch sind, aber selten sind sie hinreichend anhaltend, um sie klonisch zu nennen.

Ein myoklonisch-atonischer Anfall geht mit kurzen Zuckungen der Gliedmaßen oder des Rumpfes einher, gefolgt von einem schlaffen Sturz. Diese Anfälle, früher myoklonisch-astatisch genannt, werden am häufigsten beim Doose-Syndrom beobachtet<sup>9</sup>, können aber auch beim Lennox-Gastaut-Syndrom und anderen Syndromen vorkommen.

„Atonisch“ bedeutet ohne Muskeltonus. Bei einem Tonusverlust der Beine während eines generalisierten atonischen Anfalls stürzt der Patient auf das Gesäß oder manchmal vorwärts auf Knie und Gesicht. Die Erholung erfolgt meistens innerhalb von Sekunden. Im Gegensatz hierzu führen tonische oder tonisch-klonische Anfälle typischerweise zu einem Sturz nach hinten.

Epileptische Spasmen wurden früher „infantile Spasmen“ genannt; diese Bezeichnung bleibt angemessen für epileptische Spasmen, die während des Kindesalters auftreten. Ein epileptischer Spasmus zeigt sich in Form einer plötzlichen Flexion oder Extension oder einer Mischung von Extension und Flexion vorrangig der proximalen Extremitäten und Rumpf-Muskulatur. Spasmen treten häufig in Clustern und bevorzugt in der Kindheit auf.

Generalisierte nichtmotorische Anfallsformen umfassen unterschiedliche Typen von Absencen. Die Task Force behielt die Unterscheidung zwischen typischer und atypischer Absence bei, da die beiden Anfallsformen mit unterschiedlichen EEG-Korrelaten, Epilepsiesyndromen, Therapien und Prognosen einhergehen. Entsprechend der 1981er Klassifikation, die auf zahlreichen Video-EEG Aufnahmen beruhte, werden Absencen als atypisch eingestuft, wenn sie, stärker als bei typischen Absencen, mit Veränderungen im Muskeltonus assoziiert sind oder der Beginn oder das Ende nicht abrupt ist. Ein EEG kann erforderlich sein, um die Unterscheidung zwischen typischen und atypischen Absencen zu treffen.

Eine myoklonische Absence bezeichnet eine Absence mit rhythmischen 3/s myoklonischen Bewegungen, die zu einer zunehmenden Arm-Abduktion und –Elevation führt und mit 3/s generalisierten Spike-Wave-Entladungen assoziiert ist. Die Dauer beträgt typischerweise 10-60 Sekunden. Eine Beeinträchtigung des Bewusstseins ist oft nicht offensichtlich. Myoklonische Absencen treten im sowohl bei einer Vielzahl genetischer Epilepsien wie auch ohne bekannte genetische Assoziationen auf.

Lidmyoklonien sind myoklonische Zuckungen der Augenlider mit Bulbusdeviation nach oben und werden häufig durch Augenschluss oder Licht provoziert. Lidmyoklonien sind häufig mit Absencen assoziiert, können jedoch auch rein motorische Anfälle ohne assoziierte Absence sein, was eine Kategorisierung erschwert. Die 2017er Klassifikation ordnet sie nicht-motorischen Absencen zu, was kontraintuitiv erscheinen mag; die Myoklonien werden in diesem Fall jedoch als Absence-assoziiert aufgefasst und nicht als motorischer Anfall. Absencen mit Lidmyoklonien, (generalisiert tonisch-klonische) Anfälle sowie durch Lidschluss induzierte EEG-Paroxysmen und Fotosensitivität konstituieren die Triade des Jeavons-Syndroms.<sup>11</sup>

Anfälle mit unbekanntem Beginn können motorisch oder nicht-motorisch sein. Die Hauptanwendung dieser Klassifizierung besteht für tonisch-klonische Anfälle mit unklarem Beginn. Zusatzinformationen können eine Reklassifizierung als fokal oder generalisiert beginnenden Anfall ermöglichen. Epileptische Spasmen und Anfälle mit Innehalten sind weitere mögliche Anfallsformen mit unklarem Beginn. Zur Klärung der Natur des Beginns epileptischer Spasmen kann ein detailliertes Video-EEG-Monitoring erforderlich sein; dessen Durchführung ist auch wichtig, weil ein fokaler Beginn auf eine behandelbare fokale Pathologie hinweisen kann. Ein Anfall mit unbekanntem Beginn und Innehalten könnte für einen fokalen Anfall mit Bewusstseinsstörung und Innehalten oder für eine Absence stehen. Ein Anfall kann auch aufgrund inadäquater Information oder der Unmöglichkeit, ihn in eine andere Kategorie einzuordnen, unklassifiziert bleiben. Wenn ein Ereignis nicht eindeutig ein epileptischer Anfall ist, sollte es nicht als unklassifizierter Anfall bezeichnet werden; diese Klassifikation ist reserviert für ungewöhnliche Ereignisse, die mit hoher Wahrscheinlichkeit epileptische Anfälle, jedoch ansonsten nicht charakterisiert sind.

Bei jeder Anfalls-Klassifizierung gibt es einen gewissen Grad an Unsicherheit. Die Task Force übernahm die allgemeine Richtlinie, dass man zu 80% sicher sein sollte, dass der Beginn fokal oder generalisiert ist; andernfalls sollte der Anfall als "mit unbekanntem Beginn" gelistet werden. Die 80%-Schwelle wurde arbiträr gewählt entsprechend der 80%-Grenze für falsch negative Ergebnisse statistischer Analysen.

### Allgemeine Deskriptoren

Fokale Anfälle bringen eine Vielzahl potentieller Empfindungen und Verhaltensweisen hervor, die zu vielfältig sind, um sie in eine Klassifikation aufzunehmen. Zur Erleichterung einer gemeinsamen Terminologie für Anfälle hat die Task Force einige verbreitete Deskriptoren für Verhalten während fokalen Anfällen aufgelistet (Tabelle 1); diese sind jedoch kein Bestandteil der Klassifikation. Anders ausgedrückt kann man diese allgemeinen Deskriptoren zur Anfalls-Klassifizierung hinzufügen, um die Manifestationen individueller Anfälle klar darzustellen, diese Deskriptoren definieren jedoch keine eigenständige Anfallsform in dieser Klassifikation. Deskriptoren stehen deshalb auf einer "niedrigeren Stufe" als Zeichen wie „tonisch“, die eine Anfallsform definieren. Ein besonderer Deskriptor-Typ mit hoher Praxisrelevanz stellt die Lateralisierung dar. Die Task Force erkennt die Bedeutung detaillierter, individueller Freitextbeschreibungen eines Anfalls zusätzlich zur Klassifizierung an.

Tabelle 4 listet Abkürzungs-Vorschläge für die Haupt-Anfallsformen auf.

### **Zusammenfassung der Regeln für das Klassifizieren von Anfällen**

1. Beginn: Mit mindestens 80%iger Sicherheit entscheiden, ob der Beginn fokal oder generalisiert ist. Wenn dies nicht möglich ist, ist der Beginn unbekannt.
2. Bewusstsein: Bei fokalen Anfällen, entscheiden, ob man anhand des Grades an Bewusstheit klassifiziert, oder ob Bewusstheit als Klassifikator weggelassen wird. Bewusst erlebte fokale

Anfälle entsprechen den bisherigen einfach-partiellen Anfällen und nicht bewusst erlebte fokale Anfälle den bisherigen komplexen-partiellen Anfällen.

3. Beeinträchtigttes Bewusstsein an irgendeinem Punkt:

Ein fokaler Anfall gilt als Anfall mit Bewusstseinsbeeinträchtigung, wenn das Bewusstsein zu irgendeinem Punkt des Anfalls beeinträchtigt ist.

4. Prädominanter Beginn:

Klassifizierung eines fokalen Anfalls anhand des ersten prominenten Symptoms.

5. Innehalten: Ein fokaler Anfall mit Innehalten zeigt ein Sistieren von Bewegungen als das prominente Merkmal des gesamten Anfalls.

6. Motorisch/nicht-motorisch: Ein bewusst erlebter fokaler oder nicht bewusst erlebter fokaler Anfall kann anhand motorischer oder nicht motorischer Charakteristika weiter subklassifiziert werden.

Alternativ kann ein fokaler Anfall mit motorischen oder nicht-motorischen Charakteristika beschrieben werden, ohne den Bewusstseinszustand weiter zu spezifizieren. Beispiel: Ein fokal tonischer Anfall.

7. Optionale Termini: Termini wie motorisch oder nicht-motorisch können weggelassen werden, wenn die Anfallsform ansonsten unmissverständlich ist.

8. Zusätzliche Deskriptoren: nach Klassifizierung der Anfallsform anhand initialer Manifestationen wird befürwortet, andere Zeichen oder Symptome anhand von Deskriptoren oder Freitext weiter zu beschreiben. Diese verändern nicht die Anfallsform. Beispiel: Fokal emotionaler Anfall mit tonischer Bewegung des rechten Armes und Hyperventilation.

9. Bilateral versus generalisiert Die Bezeichnung "bilateral" wird für tonisch-klonische Anfälle genutzt, die sich auf beide Hemisphären ausbreiten; die Bezeichnung "generalisiert" für Anfälle, die augenscheinlich gleichzeitig in beiden Hemisphären entstehen.

10. Atypische Absence: Eine Absence ist atypisch, wenn sie einen langsamen Beginn oder Abklang hat, eine deutliche Tonusänderung oder einen EEG-Anfallsbeginn mit Spike-Wave-Komplexen einer Frequenz von  $<3/s$  aufweist.

11. Klonisch versus myoklonisch: Klonisch bedeutet anhaltendes rhythmisches Zucken und myoklonisch regelmäßiges, jedoch nicht-anhaltendes Zucken.

12. Lid-Myoklonie: Absence mit Lidmyoklonien bedeutet forciertes Aufwärtszucken der Augenlider während einer Absence.

## **Glossar**

Tabelle 2 bietet ein Glossar der Termini, die in diesem und dem begleitenden Text verwendet werden. Die Definitionen sind nicht universal, aber fokussieren sich auf die Aspekte der Fachsprache, mit der Anfälle beschrieben werden. Beispielsweise ist "sensorisch" im Bezug auf sensorische Anfälle definiert, nicht auf alle Wahrnehmungen. Wenn möglich, wurden zur Unterstützung der Kontinuität früher akzeptierte Definitionen des ILAE Glossars von 2001<sup>12</sup> beibehalten, aber dieses Glossar aktualisiert einige Termini. Zur Definition alter Termini kann die ältere Literatur hinzugezogen werden. Termini, die nicht länger empfohlen werden, wurden weggelassen.

## **Gegenüberstellung alter und neuer Termini**

Tabelle 3 bietet eine Gegenüberstellung alter offizieller und gebräuchlicher Termini zur Klassifikation der Anfallsformen von 2017.

### **Beispiele**

1 Tonisch-klonisch: Eine Frau erwacht und findet ihren Ehemann vor, während er im Bett einen Anfall hat. Der Beginn wird nicht beobachtet, aber sie kann eine bilaterale Versteifung, gefolgt von bilateralen Zuckungen beschreiben. EEG und Magnet-Resonanztomographie (MRT)- Befunde sind normal.

Dieser Anfall wird als tonisch-klonisch mit unklarem Beginn klassifiziert. Es gibt keine ergänzenden Informationen, die erlauben würden, den Beginn als fokal oder generalisiert zu bestimmen. In der alten Klassifikation wäre dieser Anfall unklassifizierbar ohne weitere Vermerke gewesen.

2 Bilateral tonisch-klonisch mit fokalem Beginn: In einem alternativen Szenario zu Fall 1 zeigt das EEG einen klaren rechts parietalen Verlangsamungsherd. Kernspintomographisch zeigt sich eine kortikale Dysplasie rechts parietal.

Unter diesen Umständen kann der Anfalls als bilateral tonisch-klonisch mit fokalem Beginn klassifiziert werden trotz des nicht beobachteten Beginns, da eine fokale Ätiologie identifiziert wurde und der Anfall mit überwältigender Wahrscheinlichkeit einen fokalen Beginn hatte. Die alte Klassifikation hätte diesen Anfall als partiellen Anfall mit sekundärer Generalisierung klassifiziert.

3 Absence: Bei einem Kind wird mit Lennox-Gastaut-Syndrom unbekannter Ätiologie diagnostiziert. Das EEG zeigt Züge von slow-spike-waves. Anfallsformen umfassen Absencen, tonische und fokalmotorische Anfälle. Die Absencen verlaufen prolongiert mit undeutlich abgegrenztem Beginn und Ende und führen manchmal zu Stürzen. In diesem Fall werden die Absencen als atypisch klassifiziert aufgrund ihrer Charakteristika, des EEG-Musters und des zugrunde liegenden

Syndroms. Die Absencen wären im alten System in gleicher Weise klassifiziert worden.

4 Tonisch: Ein Kind hat kurze Anfälle mit Versteifung des rechten Arms und Beins, während derer Reaktivität und Bewusstsein erhalten bleiben. Dieser Anfall ist ein bewusst erlebter fokaler tonischer Anfall mit erhaltenem Bewusstsein (der Zusatz "motorischer Beginn" ist implizit) Im alten System hätte man diesen Anfall tonisch genannt, eventuell in fälschlicher Annahme eines generalisierten Beginns.

5 Nicht bewusst erlebt fokal: Eine 25 Jahre alte Frau beschreibt Anfälle, die mit einem 30-sekündigem, intensiven Gefühl beginnen, dass "bekannte Musik spielt". Sie kann andere Personen sprechen hören, erkennt jedoch im Nachhinein, dass sie nicht verstehen konnte, was sie sagten. Nach einer Episode ist sie leicht verwirrt und muss "sich neu orientieren". Der Anfall würde als fokal mit Bewusstseinsstörung klassifiziert. Obwohl die Patientin in der Lage ist, mit ihrer Umgebung zu interagieren, kann sie sie nicht verstehen und ist leicht verwirrt. Die frühere Klassifikation wäre ein komplex-partieller Anfall gewesen

6 Autonom: Ein 22-jähriger Mann hat Anfälle, die er vollkommen bewusst erlebt, mit Gänsehaut an den Armen und einem Hitzegefühl.

Diese werden als fokale nicht-motorische autonome Anfälle mit erhaltenem Bewusstsein klassifiziert, oder prägnanter als bewusst erlebte fokale autonome Anfälle. Die alte Klassifizierung hätte sie einfach partiell autonome Anfälle genannt.

7 Fokal klonisch: Ein 1-Monat alter Junge hat rhythmische Zuckungen des linken Armes, die bei Umlagerung des Armes nicht aufhören. Ein korrespondierendes EEG zeigt rechte frontale ictale Rhythmen. Diese Anfälle sind klonische Anfälle fokalen motorischen Beginns, oder kürzer, fokale klonische Anfälle. Da der Bewusstseinszustand nicht feststellbar ist, wird die Bewusstseinslage bei der Klassifikation nicht berücksichtigt. Die alte Klassifikation hätte für diesen Anfall keine Bezeichnung gehabt.

8 Sequentielle Anfallsmanifestationen: Ein Anfall beginnt mit Kribbeln im rechten Arm eines 75-jährigen Mannes. Der Patient sagt, es gehe dann in rhythmisches Zucken des rechten Arms über, das etwa 30 Sekunden lang anhalte. Er behält Bewusstsein und Erinnerungsfähigkeit während des Vorkommnisses.

Dieser Anfall ist ein (bewusst erlebter) fokaler sensorischer Anfall mit nicht-motorischem Beginn. Eine zusätzliche Beschreibung wäre nützlich, namentlich fokaler sensorischer Anfall mit somatosensorischen Eigenschaften, der übergeht in Kloni im rechten Arm. Wenn die sensorischen und motorischen Vorkommnisse diskontinuierlich wären oder der Arzt Grund hätte, das Vorkommnis als zwei separate (bifokale oder multifokale) Anfälle einzuschätzen, dann würde jede Komponente als ein separater Anfall klassifiziert werden.

Die alte Klassifikation hätte dies einen einfach-partiellen sensomotorischen Anfall genannt. Ein Vorteil der 2017er Klassifikation ist die Spezifikation des sensorischen Beginns, der klinische Relevanz haben kann.

9 Myoklonisch-atonisch: Ein vier Jahre alter Junge mit Doose-Syndrom hat Anfälle mit ein paar Armzuckungen und raschem Tonusverlust. Diese werden neu als myoklonisch-atonische Anfälle klassifiziert. Im vorherigen inoffiziellen Gebrauch hätte man diese myoklonisch-astatische Anfälle genannt.

10 Myoklonisch-tonisch-klonische Anfälle: Ein 13-jähriger mit juveniler myoklonischer Epilepsie hat Anfälle, die mit einigen Zuckungen beginnen, gefolgt von Versteifung der Gliedmaßen und daraufhin rhythmischem Zucken aller Extremitäten. Diese werden neu als myoklonisch-tonisch-klonische Anfälle klassifiziert. In der alten Klassifikation existierte keine spezielle Anfallsform, aber man hätte sie myoklonische oder tonische Anfälle, gefolgt von tonisch-klonischen Anfällen nennen können.

11 Fokale epileptische Spasmen: Ein 14 Monate altes Mädchen erleidet plötzliche Extension beider Arme und Rumpfflexion für etwa 2 Sekunden Dauer. Diese Anfälle wiederholen sich in Clustern. Der EEG zeigt eine Hypsarrhythmie mit bilateralen Spikes mit Betonung links parietal. Das MRT zeigt eine links-parietale Dysplasie, eine Resektion der Dysplasie führt zu Anfallsfreiheit. Aufgrund der Zusatzinformation würde man die Anfallsform als fokal epileptische Spasmen einschätzen (die Bezeichnung motorischer Beginn ist implizit). Die vorherige Klassifizierung hätte dies infantile Spasmen genannt, ohne Information zur Fokalität. Die Bezeichnung "infantil" kann weiterhin genutzt werden, wenn Spasmen in der Kindheit auftreten.

12 Unklassifiziert: Ein 75 Jahre alter Mann mit Epilepsie berichtet von einem inneren Gefühl von Körperzittern und einem Gefühl von Verwirrung. Keine weiteren Informationen sind verfügbar. EEG und MRI sind normal. Dieses Ereignis ist unklassifiziert.

## Diskussion

Dieser Begleittext zu dem Text, der die Gedanken und Struktur der Anfallsklassifikation der ILAE 2017 darstellt, bietet anwendungsorientierte Hinweise zur Nutzung der Klassifikation. Aber auch umfangreiche Erklärungen können die inhärenten Mehrdeutigkeiten einer Klassifikation im klinischen Alltagsgebrauch nicht eliminieren. Zum Beispiel können generalisiert beginnende tonisch-klonische Anfälle leicht asymmetrisch mit initialer Kopfversion verlaufen. Wie fokal muss eine Asymmetrie sein, um einen fokalen Beginn zu implizieren? Die Antwort liegt in der individuellen Beurteilung jedes Anfalls. Wie unsicher muss ein Arzt über die Beschaffenheit eines Beginns sein, um einen Anfall mit "unbekanntem Beginn" zu klassifizieren? Die Taskforce setzte eine 80 % Sicherheit als Richtlinie, um einen Anfall als fokal oder generalisiert zu bezeichnen, aber zweifelsohne wird diese Grenze in der Praxis unscharf sein.

Mehrdeutigkeiten kommen vor, wenn ein Anfall mehrere Symptome hat, beispielsweise Tonisierung des Armes und Automatismen. Der Klassifizierende sollte das früheste, prominente Symptom wählen, aber verschiedene Beobachter mögen verschiedene Anfallsbezeichnungen wählen in Abhängigkeit von der Interpretation berichteter oder beobachteter Symptome. Diese Mehrdeutigkeiten können teilweise vermindert werden, wenn man die typischen Muster üblicher Anfälle kennt. Ein Innehalten, gefolgt von Lidflattern und Nicken für 5 Sekunden und sofortiger Erholung ist wahrscheinlich eine typische Absence, auch wenn jedes einzelne Symptom in mehreren Anfallsformen vorkommen kann. Zur Anfallsform hinzugefügte, optionale Deskriptoren können mehr über die Natur des Anfalls aussagen, beispielsweise, wenn man „mit Lachen“ zu "fokaler emotionaler Anfall mit Bewusstseinsstörung" hinzufügt.

Diverse motorische Zeichen erscheinen jetzt in Verbindung mit fokalen oder generalisiert beginnenden Anfallsformen, aber es kann nicht davon ausgegangen werden, dass die Pathophysiologie bei beiden Kategorien identisch ist. Ein fokal tonischer Anfall kann andere Mechanismen als ein generalisierter tonischer Anfall haben, und jede Anfallsform kann verschiedene Prognosen, Ansprechen auf Behandlung, Demographie und Assoziationen mit Epilepsiesyndromen beinhalten. Selbst innerhalb der Kategorie fokal kann eine fokale Tonisierung Teil eines fokalen Anfalls mit Bewusstseinsbeeinträchtigung (man denke an die häufige Dystonie während nicht bewusst erlebter fokaler Anfälle) eine andere Entität sein als bei fokal tonischen Anfällen bei einem Kind mit Lennox-Gastaut Syndrom. Die Identifizierung dieser neuen Anfallsformen sollte es ermöglichen, mehr über sie und die mit ihnen assoziierten Syndrome zu lernen.

Eine Lern- und Akzeptanzkurve wird sich für diejenigen in der Gemeinschaft der Epileptologen entwickeln, die die 2017er Klassifikation benutzen. Im Laufe der Zeit wird sich ein Konsens darüber herausbilden, welche Anfallsformen am besten die unterschiedlichen, wichtigen Symptomgruppen widerspiegeln. Die vergangenen Erfahrungen legen eine graduelle Akzeptanz der neuen Klassifizierung nahe, mit kurzzeitiger Benutzung von Termini aus früheren Generationen von

Klassifikationen. Die Anwendung der 2017er Klassifikation im Alltag wird wahrscheinlich zu Revisionen führen. Eine erwünschte Auswirkung der 2017er Klassifikation ist ein vereinfachter Austausch über Anfallsformen unter Ärzten, der nicht-medizinischen Gemeinschaft und Forschern. Künftige empirische Klassifikationen werden entwickelt werden, wenn das Wissen für die Konstruktion einer Klassifikation basierend auf fundamentalen Ursachen der unterschiedlichen Anfallsformen ausreicht.

Fokaler Beginn	Generalisierter Beginn	Unbekannter Beginn
Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt	Motorisch Tonisch-klonisch Sonstig Motorisch	Motorisch Tonisch-klonisch Sonstig Motorisch
Motorischer Beginn	Nichtmotorisch (Absence)	Nichtmotorisch
Nichtmotorischer Beginn		Unklassifiziert
Fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch		

Abbildung 1

Fokaler Beginn	Generalisierte Beginn	Unbekannte Beginn
Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt	Motorisch	Motorisch
Motorische Beginn  Automatismen <sup>2</sup> atonisch klonisch epileptische Spasmen hyperkinetisch myoklonisch tonisch	tonisch-klonisch klonisch tonisch myoklonisch myoklonisch tonisch-klonisch myoklonisch-atonisch atonisch epileptische Spasmen	Tonisch-klonisch epileptische Spasmen
Nicht-motorischer Beginn  autonom Innehalten kognitiv emotional sensorisch	Nicht-motorisch (Absence)  typisch atypisch myoklonisch Lidmyoklonie	Nichtmotorisch Innehalten
Fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch		Unklassifiziert

Abbildung 2

Tabelle 1: Übliche Deskriptoren des Verhaltens während und nach einem Anfall  
(alphabetisch angeordnet)

#### Kognitiv

- Akalkulie
- Aphasie
- Aufmerksamkeitsstörung
- Beeinträchtigte Reagibilität
- Déjà vu oder jamais vu
- Dissoziation
- Gedächtnisstörung Halluzinationen
- Illusionen
- Neglekt
- Zwangsgedanken

#### Emotional oder affektiv

- Agitation
- Angst
- Furcht
- Lachen (gelastisch)
- Lust
- Wahn
- Weinen (dakrystisch)
- Wut

#### Autonom

- Asystolie
- Blässe
- Bradykardie
- Erektion
- Erröten
- Gastrointestinal
- Gänsehaut
- Hyper-/Hypoventilation
- Palpitationen
- Respiratorische Veränderungen
- Tachykardie
- Übelkeit oder Erbrechen

#### Automatismen

- Aggression
- Entkleiden
- Laufen
- Lidflattern
- Manuell
- Nicken

Oro-fazial  
Perseveration  
Radfahren  
Rennen  
Rhythmische Beckenbewegungen  
Sexuell  
Vokalisation / Sprache

#### Motorisch

Dysarthrie  
Dystonie  
Fechterstellung  
Jackson-March  
Koordinationsstörung  
Lähmung  
Version

#### Sensorisch

Auditorisch  
Gustatorisch  
Olfaktorisch  
Somatosensibel  
Temperaturempfindung  
Vestibulär  
Visuell

#### Lateralisation

Links  
Rechts  
Bilateral

## Tabelle II, Glossar der Fachtermini

Absence, typische: Plötzlicher Beginn, Unterbrechung laufender Aktivitäten, starrer Blick, möglicherweise eine kurze Deviation der Augen nach oben. Meistens reagiert der Patient nicht auf Ansprache. Die Dauer beträgt wenige Sekunden bis zu einer Minute mit sehr rascher Erholung. Wenn auch nicht immer verfügbar, würde ein EEG generalisierte epileptische Entladungen während des Vorkommnisses zeigen. Eine Absence ist per Definition ein Anfall mit generalisiertem Beginn. Das Wort ist nicht mit „leerem Blick“ synonym, den man auch bei fokal beginnenden Anfällen antrifft.

Absence, atypische: Eine Absence mit Tonusänderung, die stärker ausgeprägt ist als bei einer typischen Absence, oder mit einem nicht abrupten Beginn oder Ende, oft assoziiert mit langsamer, irregulärer, generalisierter Spike-Wave-Aktivität

Anfall: Ein vorübergehendes Auftreten von Symptomen aufgrund abnormer exzessiver oder synchronisierter neuronaler Hirnaktivität

Areagibel: unfähig, angemessen mit Bewegung oder Sprache auf Stimuli zu reagieren

Atonisch: Plötzlicher Verlust oder Verminderung des Muskeltonus, ohne sichtbare vorangehende Myoklonie oder Tonisierung, der für ca. 1-2 s anhält; mit Einbeziehung von Kopf-, Rumpf-, Kiefer- oder Extremitätenmuskulatur

Automatismus: Eine mehr oder weniger koordinierte motorische Aktivität, die üblicherweise bei beeinträchtigter Kognition auftritt und für die meistens (aber nicht immer) eine Amnesie besteht. Er ähnelt häufig mutwilligen Bewegungen und kann eine inadäquate Fortsetzung präiktaler motorischer Aktivität beinhalten

Autonomer Anfall: Eine deutliche Änderung von Funktionen des autonomen Nervensystems, einschl. kardiovaskulärer, pupillomotorischer, gastrointestinaler, sudomotorischer, vasomotorischer und thermoregulatorischer Funktionen

Aura: Ein subjektives, iktales Phänomen, das einem beobachtbaren Anfall vorhergehen kann (Umgangssprache)

Bewusstheit: Wissen vom Selbst und der Umgebung

Bewusstsein: Ein Geisteszustand mit subjektiven und objektiven Aspekten, der Selbstbewusstsein, Bewusstheit, Reaktivität und Erinnerungsvermögen beinhaltet.

Bewusstseinsgestört: Kurzform für eine Störung des Bewusstseins

Bilateral: Sowohl linke als auch rechte Seite,  
wobei Manifestationen bilateraler Anfälle symmetrisch oder asymmetrisch sein können

Klonisch: Symmetrische oder asymmetrische Zuckungen, die rhythmisch sind und identische Muskelgruppen betreffen

Kognitiv: das Denken oder höhere kortikale Funktionen betreffend, wie Sprache, räumliche Wahrnehmung, Erinnerungsvermögen, Praxis. Der frühere Begriff zur gleichen Verwendung als Anfallsform war „psychisch“

Dakrystisch: Weinattacken, die mit Traurigkeit assoziiert sein können oder auch nicht

Dyston: Anhaltende Kontraktionen von agonistischen und antagonistischen Muskeln mit der Folge athetoider oder verdrehter Bewegungen, die abnormale Körperhaltungen bedingen können

Emotionale Anfälle: Anfälle mit Emotionen oder dem Anschein von Emotionen als frühes prädominantes Zeichen, wie Angst, spontane Freude oder Euphorie, Lachen (gelastisch) oder Weinen (dakrystisch)

Epileptische Spasmen: Eine plötzliche Flexion, Extension oder gemischte Extension und Flexion vorwiegend der proximalen und Rumpfmuskulatur, die normalerweise anhaltender ist als eine Myoklonie, aber weniger anhaltend als ein tonischer Anfall.

Limitierte Formen können auftreten: Grimassen, Nicken oder subtile Augenbewegungen.

Epileptische Spasmen treten häufig in Clustern auf. Infantile Spasmen sind die bekannteste Form, aber Spasmen können in jedem Alter auftreten.

Epilepsie: Eine Erkrankung des Gehirns, die durch mindestens eine der folgenden Bedingungen definiert wird: (I) Mindestens zwei unprovokierte (oder Reflex-) Anfälle innerhalb von weniger als 24 Stunden; (II) ein unprovokierter (oder Reflex-) Anfall) und einer Wahrscheinlichkeit des Auftretens weiterer Anfälle entsprechend dem allgemeinen Wiederholungsrisiko (> 60 %) nach zwei unprovokierten Anfällen innerhalb von 10 Jahren; (III) Vorliegen eines Epilepsiesyndroms. Eine Epilepsie wird als ausgeheilt eingestuft, wenn Individuen ein altersabhängiges Epilepsiesyndrom hatten, nun aber diesen Altersbereich verlassen haben oder wenn man die letzten 10 Jahre anfallsfrei war ohne Einnahme von Antikonvulsiva während der letzten 5 Jahre.

Fechterstellung: Eine fokal motorische Anfallsform mit Extension eines Armes und Flexion des kontralateralen Ellenbogens und Handgelenkes, einem Schwertkampf ähnelnd. Dies wurde auch supplementär-motorischer Anfall genannt

Fokal: In auf eine Hemisphäre begrenzten Netzwerken entstehend. Diese können umschrieben lokalisiert oder weit ausgedehnt sein. Fokale Anfälle können in subkortikalen Strukturen entstehen.

Fokal beginnender bilateral tonisch-klonischer Anfall: Eine Anfallsform mit fokalem Beginn, mit erhaltenem oder gestörtem Bewusstsein, motorisch oder nicht-motorisch, der in bilateral tonisch-klonische Aktivität übergeht. Die frühere Bezeichnung war Anfall mit partiellem Beginn und sekundärer Generalisierung

Gelastisch: Lachanfalle oder Kichern, meist ohne entsprechende affektive Tönung

Generalisiert: an irgendeinem Punkt eines bilateralen Netzwerkes entstehend mit rascher Ausbreitung

Generalisiert tonisch-klonisch: Bilateral symmetrisch oder manchmal asymmetrische tonische Kontraktion und dann bilateral klonische Kontraktionen der Muskulatur, meist assoziiert mit autonomen Phänomenen und Bewusstseinsverlust. Diese Anfälle involvieren von Beginn an Netzwerke in beiden Hemisphären

Gestörtes Bewusstsein: Siehe Bewusstheit. Ein gestörtes oder verlorenes Bewusstsein ist eine Eigenschaft von fokalen Anfällen mit Bewusstseinsstörung, früher "komplex partielle Anfälle" genannt

Halluzination: Eine Bildung zusammengesetzter Wahrnehmungen ohne entsprechende externe Stimuli, mit visuellen, auditorischen, somatosensiblen, Geruchs- oder/auch Geschmacks-Phänomenen. Beispiel: Personen sprechen "hören" oder „sehen“

Immobilität: Siehe [Innehalten]

Innehalten Arrest (Pause) von Aktivitäten, Erstarren, Immobilisation, wie bei einem Anfall mit Innehalten

Jackson-Anfall: Traditioneller Bezeichnung, die die unilaterale Ausbreitung klonischer Bewegungen über benachbarte Körperregionen anzeigt

Lid-Myoklonie: Zuckungen des Augenlids mit einer Frequenz von mindestens 3/s, meist mit Augendevisation nach oben, meist weniger als 10 s dauernd, oft ausgelöst durch Augenschluss. Dies kann, muss jedoch nicht, mit einem kurzem Bewusstheitsverlust verbunden sein.

Störung des Bewusstseins: siehe Gestörtes Bewusstsein

Motorisch: Einbeziehung der Muskulatur in jeglicher Form. Das motorische Ereignis kann in einer Zunahme (positiv) oder in einer Minderung (negativ) der Muskelkontraktion und der sich hieraus entwickelnden Bewegung bestehen.

Myoklonisch: Plötzliche, kurze (<100ms), unwillkürliche einzelne oder mehrfache Kontraktionen von Muskeln oder Muskelgruppen variabler Topographie (axial, proximale oder distale Extremitäten, distal). Myoklonien sind weniger regelmäßig repetitiv und weniger anhaltend als Klone.

Myoklonisch-atonisch: Eine generalisierte Anfallsform mit einer Myoklonie, die in einen atonischen motorischen Abschnitt übergeht. Diese Form wurde früher myoklonisch-astatisch genannt.

Myoklonisch-tonisch-klonisch: Eine oder wenige bilaterale Zuckungen der Gliedmaßen, gefolgt von einem tonisch-klonischen Anfall. Die anfänglichen Zuckungen können als kurze Periode von Klone oder Myoklonien betrachtet werden. Diese Anfälle kommen häufig bei Juveniler myoklonischer Epilepsie vor.

Nicht motorisch: Fokale oder generalisierte Anfallsformen ohne prominente motorische Aktivität

Propagation: Ausbreitung von ictaler Aktivität von einer Stelle des Gehirns zu einer anderen, oder Einbeziehung weiterer Hirnnetzwerke

Reagibilität: Die Fähigkeit, angemessen mit Bewegung oder Sprache auf Stimuli zu reagieren.

Sensorischer Anfall: Eine Wahrnehmung, die nicht durch adäquate Stimuli der Außenwelt verursacht ist

Spasmus: Siehe Epileptische Spasmen

Tonisch: Eine anhaltende Zunahme der Muskelkontraktion, die einige Sekunden bis Minuten anhält

Tonisch-klonisch: Eine Sequenz aus einer tonischen, gefolgt von einer klonischen Phase

Unklassifiziert: Bezieht sich auf eine Anfallsform, die nicht anhand der ILAE-Klassifikation von 2017 beschrieben werden kann, aufgrund unzureichender Information oder ungewöhnlicher klinischer Merkmale. Wenn der Anfall unklassifiziert ist, weil die Art des Beginns unbekannt ist, kann dennoch eine limitierte Klassifikation aus den beobachteten Merkmalen abgeleitet werden

Verhaltensarrest: Siehe „Innehalten“

Version: Eine anhaltende, forcierte konjugierte Blickbewegung, Kopf- oder Rumpfrotation oder Bewegung zur Seite

Zeichen der Zahl 4“: Extension eines Armes (meistens kontralateral zu der epileptogenen Zone) mit

Ellenbogen- Flexion des anderen Arms, das Bild einer 4 bildend.

Tabelle 3 Gegenüberstellung alter und neuer Begriffe zur Anfallsklassifizierung

Alte Anfalls-Terminologie	Neue Anfalls-Terminologie
<b>Absence</b>	<b>(Generalisierte) Absence</b>
Absence, typische	(Generalisierte) Absence, typische
Absence, atypische	(Generalisierte) Absence, atypische
Akinetisch	Fokaler Anfall mit Innehalten, generalisierte Absence
Astatisch	[Fokal/Generalisiert] atonisch
<b>Atonisch</b>	<b>[Fokal/generalisiert] atonisch</b>
Aura	Bewusst erlebt fokal
Dakrystisch	[Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt] fokal-emotional (dakrystisch)
Dialeptisch	Nicht bewusst erlebt fokal
<b>Einfach partiell</b>	<b>Bewusst erlebt fokal</b>
Fechterstellung (asymmetrisch tonisch)	[Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt] fokal motorisch tonisch
Innehalten	[Bewusst erlebter / nicht bewusst erlebter] fokaler Verhaltensarrest
Frontallappen[anfall]	Fokal
Gelastisch	[Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt] fokal emotional (gelastisch)
<b>Grand mal</b>	<b>Generalisiert tonisch-klonisch, fokal (mit Übergang) zu bilateral-tonisch- klonisch, tonisch-klonisch mit unbekanntem Beginn</b>
Gustatorisch	[Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt] fokal sensorisch (gustatorisch)
<b>Infantile Spasmen</b>	<b>[Fokal/generalisiert/unbekannt beginnende] epileptische Spasmen</b>

Jackson[-Anfall]	Bewusst erlebt fokal-motorisch (Jackson-Anfall)
Limbisch	Nicht bewusst erlebt fokal
Großer Anfall	Generalisiert tonisch-klonisch, fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch, [tonisch-klonisch mit unbekanntem Beginn]
Kleiner Anfall mit motorischer Komponente	Fokal motorisch, generalisiert myoklonisch
Klonisch	[Fokal/Generalisiert] klonisch
<b>Komplex partiell</b>	Nicht bewusst erlebt fokal
Konvulsion	[Fokal/generalisiert] motorisch [tonisch-klonisch, tonisch, klonisch], fokal mit Übergang in bilateral tonisch-klonisch
<b>Myoklonisch</b>	<b>[fokal/generalisiert] myoklonisch</b>
Neokortikal	Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt fokal
Okzipitallappen[-Anfall]	Fokal
Parietallappen[-Anfall]	Fokal
Partiell	Fokal
<b>Petit mal</b>	<b>Absence</b>
<b>Psychomotorisch</b>	<b>Nicht bewusst erlebt fokal</b>
Rolandisch	Bewusst erlebt fokal motorisch , fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch
Salaam	[Fokal/generalisiert/unbekannt beginnender] epileptischer Spasmus
Sekundär generalisiert tonisch-klonisch	Fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch
Sturzanfall	[Fokal/generalisiert] atonisch,

	[fokal/generalisiert] tonisch
Supplementär-motorisch	Fokal motorisch tonisch
Sylvisch	Fokal motorisch
<b>Temporallappen[-Anfall]</b>	Bewusst erlebt / Nicht bewusst erlebt fokal
<b>Tonisch</b>	<b>[Fokal/generalisiert] tonisch</b>
<b>Tonisch-klonisch</b>	<b>[Generalisiert/unbekannt] beginnend tonisch-klonisch, fokal (mit Übergang) zu bilateral tonisch-klonisch</b>
Uncinatuskrise	Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt fokal-sensorisch (olfaktorisch)
“Zeichen der 4“	[Bewusst erlebt / nicht bewusst erlebt] fokal motorisch tonisch

Tabelle 4 Abkürzungen für die häufigsten wichtigen Anfallsformen

Anfallsform	Abkürzung
Bewusst erlebter fokaler Anfall	BEFA
Nicht bewusst erlebter fokaler Anfall	NBEFA
Fokaler motorischer Anfall	FMA
Fokaler nichtmotorischer Anfall	FNMA
Fokale epileptische Spasmen	FES
Fokaler zu bilateral tonisch-klonischer Anfall	FBTKA
Generalisierter tonisch-klonischer Anfall	GTKA
Generalisierter Absence-Anfall	GAA
Generalisierter motorischer Anfall	GMA
Generalisierte epileptische Spasmen	GES
Unbekannt beginnender tonisch klonischer Anfall	UTKA

