

Z Epileptol 2018 · 31:272–281
<https://doi.org/10.1007/s10309-018-0216-8>
 Online publiziert: 9. November 2018
 © Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2018



Robert S. Fisher¹ · J. Helen Cross² · Jacqueline A. French³ · Norimichi Higurashi⁴ · Edouard Hirsch⁵ · Floor E. Jansen⁶ · Lieven Lagae⁷ · Solomon L. Moshé⁸ · Jukka Peltola⁹ · Eliane Roulet Perez¹⁰ · Ingrid E. Scheffer¹¹ · Sameer M. Zuberi^{12,13}

¹Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Room 4865, Stanford, Palo Alto, USA; ²UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, Großbritannien; ³Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, USA; ⁴Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokio, Japan; ⁵Unite Francis Rohmer, Straßburg, Frankreich; ⁶Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, Niederlande; ⁷Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgien; ⁸Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center, Bronx, New York, USA; ⁹Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finnland; ¹⁰Pediatric Neurology and Rehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Schweiz; ¹¹Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Australien; ¹²The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, Großbritannien; ¹³College of Medicine, Veterinary & Life Sciences, University of Glasgow, Glasgow, Großbritannien

Operationale Klassifikation der Anfallsformen durch die Internationale Liga gegen Epilepsie: Positionspapier der ILAE-Klassifikations- und Terminologiekommission

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) hat durch die Klassifikations- und Terminologiekommission eine Arbeitsgrundlage zur Klassifizierung von Anfällen und Epilepsien entwickelt. Nach dem Reorganisationsvorschlag von 2010 [1, 2] wurden weitere Klarstellungen diskutiert und zu Rückmeldungen der Mitglieder aufgefordert. Ein Bereich, der weiterer Aufklärung bedurfte, war die Einteilung der Anfallsformen. 2015 wurde eine Klassifizierungs-Taskforce für Anfallsformen gegründet, um Empfehlungen vorzubereiten, welche in diesem Dokument zusammengefasst werden. Ein Begleitdo-

kument erläutert die beabsichtigte Anwendung der Klassifikation.

Beschreibungen von Anfallsformen reichen mindestens bis in die Zeit von Hippokrates zurück. Gastaut [3, 4] schlug 1964 eine moderne Klassifikation vor. Verschiedene Grundgerüste einer Anfallsklassifizierung können in Betracht gezogen werden. Die Manifestationen mancher Anfälle sind altersspezifisch und von der Reifung des Gehirns abhängig. Frühere Klassifikationen beruhten auf der Anatomie mit temporalen, frontalen, parietalen, okzipitalen, diezephalen oder Hirnstammanfällen. Die moderne Forschung hat unseren Blick auf die beteiligten pathophysiologischen Mechanismen verändert und gezeigt, dass Epilepsie eine Netzwerkerkrankung und nicht nur ein Symptom umschriebener Auffälligkeiten im Gehirn ist [5]. Auf der Netzwerkebene können Anfälle in neokortikalen, thalamokortikalen, limbischen und Hirn-

stammnetzwerken entstehen. Auch wenn unser Verständnis von Anfallsnetzwerken rasch zunimmt [6], reicht es als Grundlage einer Anfallsklassifizierung noch nicht aus. 1981 wertete eine von Dreifuss und Penry geleitete ILAE-Kommission [7] Hunderte von Video-EEG-Ableitungen aus, um Empfehlungen zu entwickeln, die Anfälle in solche mit fokalem und generalisiertem Beginn, in einfach- und komplex-partielle Anfälle

Ad hoc Taskforce der DGfE, ÖGfE und der Schweizerischen Epilepsie-Liga (alphabetisch)

- Prof. Dr. Hajo Hamer, MHBA, Erlangen, Deutschland
- Dr. med. Günter Krämer, Zürich, Schweiz
- Prof. Dr. med. Stephan Rüegg, Basel, Schweiz
- Prof. Dr. med. Andreas Schulze-Bonhage, Freiburg, Deutschland
- Univ. Prof. Dr. Mag. Eugen Trinka, FRCP, Salzburg, Österreich

Dies ist die autorisierte deutschsprachige Übersetzung der Publikation *Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology*. Epilepsia. 2017, 58(4):522–530. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>

Kernpunkte

- Die ILAE hat eine überarbeitete Klassifikation der Anfallsformen erarbeitet; die Klassifizierung ist operational und beruht nicht auf fundamentalen Mechanismen.
- Gründe der Überarbeitung waren die Klarheit der Nomenklatur, die Möglichkeit, manche Anfälle entweder als fokal oder generalisiert zu klassifizieren, und einer Klassifizierung, wenn der Beginn unbekannt ist.
- Anfälle werden unterteilt in fokal, generalisiert oder unbekannt beginnend, mit den Unterkategorien motorisch, nichtmotorisch, mit erhaltenem oder gestörtem Erleben* bei fokalen Anfällen

* Für das englische Wort „awareness“ gibt es im Deutschen keine adäquate Übersetzung. Wir verwenden an manchen Stellen „Bewusstseinsstörung“, an anderen „bewusst erlebt“ bzw. für „non aware“ „nicht bewusst“ erlebt.

und in verschiedene spezifische generalisierte Anfallsformen einteilen. Diese Klassifikation ist heute nach wie vor weit verbreitet mit Revisionen der Terminologie und Klassifizierung von Anfällen durch die ILAE [2, 8–14] und mit vorgeschlagenen Ansichten, Änderungen und Kritik anderer [15–24]. Wir entschlossen uns, keine allein auf dem beobachteten Verhalten beruhende Klassifikation zu entwickeln – stattdessen ist die 2017er-Klassifikation wie im klinischen Alltag interpretierend und erlaubt die Nutzung zusätzlicher Daten zur Klassifizierung von Anfallsformen.

Die Absicht der Berichte von 2001 [12] und 2006 [13] zur Reklassifizierung war die Identifizierung eigenständiger diagnostischer Entitäten mit ätiologischen, therapeutischen und prognostischen Implikationen, sodass die Therapie und prognostische Einschätzung bei fehlender Möglichkeit einer Syndromdiagnose auf der Anfallsform basieren würde. Eine solche Klassifizierung würde die Gruppierung relativ einheitlicher Patientenkohorten zur Entdeckung von Ätiologien ermöglichen einschließlich genetischer Faktoren, der Erforschung fundamentaler Mechanismen, beteiligter Netzwerke und klinischer Studien. Die ILAE-Klassifizierungs-Taskforce für Anfallsformen (im Folgenden „die Taskforce“ genannt) entschloss sich für

die Formulierung „operationale Klassifizierung“, da es derzeit unmöglich ist, eine Klassifizierung vollständig wissenschaftlich zu begründen. In Ermangelung einer vollständig wissenschaftlichen Klassifikation entschloss sich die Taskforce, die 1981 initiierte und fortlaufend modifizierte grundsätzliche Einteilung [1, 2] als Ausgangspunkt für die überarbeitete, operationale Klassifikation zu nutzen.

Methoden

Was ist eine Anfallsform?

Ein Anfall ist definiert als „ein vorübergehendes Auftreten von Zeichen und/oder Symptomen aufgrund abnormal exzessiver oder synchroner neuronaler Aktivität im Gehirn“ [25]. Die erste Aufgabe des behandelnden Arztes ist die Feststellung, ob ein Ereignis die Merkmale eines epileptischen Anfalls und nicht die eines der vielen Imitatoren von Anfällen aufweist [26]. Der nächste Schritt ist die Klassifizierung in eine Anfallsform.

Die Taskforce definiert eine Anfallsform operational als eine nützliche Gruppierung von Anfallsmerkmalen zum Zweck der Kommunikation bei der klinischen Versorgung, Lehre und Forschung. Die Erwähnung einer Anfallsform sollte an eine bestimmte Entität denken lassen, wenn auch manchmal mit Subkategorien und Variationen. Interessierte Beteiligte müssen die Entscheidung treffen, Gruppierungen von Anfallsmerkmalen hervorzuheben, die für bestimmte Zwecke nützlich sind. Solche Beteiligten sind Patienten, Familien, medizinische Fachpersonen, Forscher, Epidemiologen, in der medizinischen Lehre Tätige, klinische Studien durchführende Ärzte und andere Forscher, Versicherer, Aufsichtsbehörden, Interessengruppen und medizinische Journalisten. Personen mit spezifischen Interessen können für ihre Zwecke operationale (praktische) Einteilungen vornehmen. Beispielsweise könnte ein Pharmakologe Anfälle nach der Wirksamkeit von Medikamenten gruppieren. Ein Forscher, der eine klinische Studie durchführt, könnte Anfälle als hindernd oder nicht hindernd charakterisieren. Ein Chirurg könnte unter anatomischen Aspekten gruppieren,

um die Eignung und Erfolgswahrscheinlichkeit einer chirurgischen Therapie vorherzusagen. Ein Arzt in einer Intensivstation mit meist bewusstlosen Patienten könnte Anfälle teilweise nach EEG-Mustern einteilen [27]. Das Hauptziel der hier vorgelegten Klassifikation ist es, einen klinisch verwendbaren Kommunikationsrahmen zur Verfügung zu stellen. Anfallsformen sind für die klinische Praxis bei Menschen relevant, wohingegen Anfallsformen bei anderen Spezies, ob experimentell erzeugt oder natürlich vorkommend, möglicherweise in der hier vorgeschlagenen Klassifikation nicht wiedergegeben werden. Ein Ziel bestand darin, die Klassifikation für Patienten und Familien verständlich und für alle Altersschichten, einschließlich Neugeborener, anwendbar zu machen. Der ILAE-Klassifikations- und Terminologiekommision ist bewusst, dass Anfälle bei Neugeborenen motorische Manifestationen haben können, aber auch kaum bis gar keine im Verhalten erkennbaren Auswirkungen. Eine separate Neugeborenen-Anfalls-Taskforce arbeitet an der Entwicklung einer Klassifikation neonataler Anfälle. Die 2017er-Anfallsklassifikation ist keine Klassifikation von elektroenzephalographischen ictalen oder subklinischen Mustern. Das Leitprinzip der Anfallsformen-Taskforce war der Rat von Albert Einstein, „die Dinge so einfach wie möglich zu machen, aber nicht einfacher“.

Gründe für Veränderungen

Die Anpassung an Veränderungen einer Terminologie kann mühsam sein und muss durch eine Begründung der Änderungen motiviert werden. Eine Klassifikation von Anfallsformen ist aus mehreren Gründen wichtig. Erstens wird sie eine weltweite Kurzform für die Kommunikation unter Ärzten, die Menschen mit Epilepsien betreuen. Zweitens erlaubt die Klassifikation ein Einteilen von Patienten hinsichtlich der Therapien. Manche Behörden erteilen Medikamenten oder Geräten auf spezifische Anfallsformen bezogene Zulassungen. Eine neue Klassifikation sollte sich mühelos auf existierende Indikationen für Medikamente oder den Gebrauch von medizinischen Ge-

Z Epileptol 2018 · 31:272–281 <https://doi.org/10.1007/s10309-018-0216-8>
 © Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2018

R. S. Fisher · J. H. Cross · J. A. French · N. Higurashi · E. Hirsch · F. E. Jansen · L. Lagae · S. L. Moshé · J. Peltola · E. Roulet Perez · I. E. Scheffer · S. M. Zuberi

Operationale Klassifikation der Anfallsformen durch die Internationale Liga gegen Epilepsie: Positionspapier der ILAE-Klassifikations- und Terminologiekommission

Zusammenfassung

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) legt eine revidierte, operationale Klassifikation der Anfallsformen vor. Der Zweck dieser Revision besteht in der Berücksichtigung der Tatsache, dass manche Anfallsformen sowohl einen fokalen als auch generalisierten Beginn haben können, der Ermöglichung einer Klassifizierung bei einem nicht beobachteten Anfallsbeginn, dem Einschluss einiger bislang fehlender Anfallsformen und der Einführung allgemeiner verständlicherer Bezeichnungen. Weil das derzeitige Wissen keine Klassifikation auf wissenschaftlicher Grundlage erlaubt, ist die hier vorgelegte Klassifikation von 2017 operational (praxisorientiert) und beruht auf derjenigen von 1981 mit der Erweiterung

von 2010. Die Änderungen beinhalten die folgenden Punkte: (1) „partiell“ wird zu „fokal“; (2) bewusstes Erleben (Bewusstseinsstörung) wird ein Klassifikationsmerkmal fokaler Anfälle; (3) die Begriffe dyskognitiv, einfach-partiell, komplex-partiell, psychisch und sekundär generalisiert werden abgeschafft; (4) neue fokale Anfallsformen bestehen in Automatismen, Innehalten, hyperkinetisch, autonom, kognitiv und emotional; (5) epileptische Spasmen sowie atonische, klonische, myoklonische und tonische Anfälle können fokal oder generalisiert beginnen; (6) fokaler (Anfall mit Ausweitung) zu (einem) bilateral tonisch-klonischer(n) Anfall ersetzt sekundär generalisierter Anfall; (7) neue

generalisierte Anfallsformen sind Absenzen mit Lidmyoklonien, myoklonische Absenzen, myoklonisch-atonische und myoklonisch-tonisch-klonische Anfälle; (8) Anfälle mit unbekanntem Beginn können dennoch Merkmale haben, die klassifiziert werden können. Die neue Klassifikation stellt keine grundlegende Änderung dar, ermöglicht aber eine größere Flexibilität und Klarheit bei der Benennung von Anfallsformen.

Schlüsselwörter

Klassifikation · Anfälle · ILAE-Kommission · Terminologie · Taxonomie

Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

Abstract

The International League Against Epilepsy (ILAE) presents a revised operational classification of seizure types. The purpose of this revision is to recognize that some seizure types can have either a focal or generalized onset, to enable a classification when the onset is unobserved, to include some missing seizure types and to implement a more transparent and understandable nomenclature. Because current knowledge is insufficient to form a scientifically based classification, the 2017 classification is operational (practical) and based on the 1981 classification with the amendments from

2010. The changes include the following: (1) “partial” becomes “focal”; (2) awareness (disturbance of consciousness) is used as a classification criterion of focal seizures; (3) the terms dyscognitive, simple partial, complex partial, psychic and secondarily generalized are eliminated, (4) new focal seizure types include automatisms, behavior arrest, hyperkinetic, autonomic, cognitive, and emotional, (5) epileptic spasms as well as atonic, clonic, myoclonic and tonic seizures can have a focal or generalized onset, (6) focal (seizure with progression) to (a) bilateral tonic-clonic seizure replaces secondarily generalized

seizure, (7) new generalized seizure types are absence with eyelid myoclonia, myoclonic absence, myoclonic-atonic, myoclonic-tonic-clonic seizures and (8) seizures of unknown onset may have features that can still be classified. The new classification does not represent a fundamental change but enables greater flexibility and transparency in naming seizure types.

Keywords

Classification · Seizures · ILAE commission · Terminology · Taxonomy

räten anwenden lassen. Drittens könnte das Gruppieren von Anfallsformen nützliche Verbindungen zu spezifischen Syndromen oder Ätiologien aufzeigen, z. B. wenn eine Assoziation zwischen gelastischen Anfällen und hypothalamischen Hamartomen oder epileptischen Spasmen mit tuberöser Sklerose auffällt. Viertens erlaubt die Klassifikation, dass Forscher ihre Studien besser auf die Mechanismen verschiedener Anfallsformen ausrichten können. Fünftens stellt eine Klassifikation den Patienten die Begriffe zur Verfügung, um ihre Krankheit zu be-

schreiben. Nachfolgend sind die Beweggründe zur Überarbeitung der 1981er-Anfallsklassifikation aufgelistet:

1. Manche Anfallsformen, z. B. tonische Anfälle oder epileptische Spasmen, können einen fokalen oder generalisierten Beginn haben.
2. Ohne Kenntnis des Anfallsbeginns war es in dem 1981er-System nicht möglich, einen Anfall zu klassifizieren, und schwierig, darüber zu diskutieren.
3. Retrospektive Anfallsbeschreibungen spezifizieren oft nicht den Grad des

Bewusstseins, und ein verändertes Bewusstsein, wenn auch von zentraler Bedeutung bei vielen Anfällen, ist ein kompliziertes Konzept.

4. Einige aktuell im Gebrauch befindlichen Begriffe sind nicht allgemein akzeptiert oder verständlich, beispielsweise „psychisch“, „partiell“, „einfach-partiell“, „komplex-partiell“ und „dyskognitiv“.
5. Einige wichtige Anfallsformen wurden nicht berücksichtigt.



Abb. 1 ▲ Die Basisversion der 2017er-ILAE-Klassifikation der Anfallsformen. ^aDefinitionen, andere Anfallsformen und Deskriptoren sind in einer Begleitpublikation und im Glossar der Fachbegriffe aufgeführt. ^b Aufgrund unzureichender Information oder fehlender Möglichkeit, den Anfall anderen Kategorien zuzuordnen

Ergebnisse

Klassifizierung von Anfallsformen

■ **Abb. 1** zeigt die Basisversion und ■ **Abb. 2** die erweiterte Version der 2017er-Anfallsklassifikation. Beide repräsentieren die gleiche Klassifikation, bei der Basisversion mit Komprimierung der Subkategorien. Ob die eine oder die andere verwendet wird, hängt vom gewünschten Detailgrad ab. Variationen des individuellen Anfallsablaufs können bei fokalen Anfällen in Abhängigkeit vom Grad des Bewusstseins hinzugefügt werden.

Struktur der Klassifikation

Die Klassifikationsgrafik ist zwar in Säulen angeordnet, sie ist aber nicht hierarchisch (d.h. Stufen können übersprungen werden), weswegen Pfeile bewusst weggelassen wurden. Die Anfallsklassifikation beginnt mit der Feststellung, ob die initialen Anfallsmanifestationen fokal oder generalisiert sind. Wenn der Beginn verpasst wurde oder nicht erkennbar war, hat der Anfall einen unbekanntem Beginn. Die Wörter „fokal“ oder „generalisiert“ am Beginn einer Anfallsbezeichnung sind dazu gedacht, einen fokalen oder generalisierten Beginn zu bezeichnen.

Bei fokalen Anfällen kann der Grad an Bewusstheit bzw. das bewusste oder nicht bewusste Erleben bei der Anfallsform berücksichtigt werden. Bewusstheit

ist lediglich eine, potenziell wichtige Eigenschaft eines Anfalls, aber sie ist von ausreichend praktischer Bedeutung, um sie bei der Anfallsklassifikation zu berücksichtigen. Erhaltene Bewusstheit bedeutet, dass die Person sich über sich selbst und ihre Umgebung während des Anfalls bewusst ist, selbst wenn sie bewegungslos sein sollte. Ein bewusst erlebter fokaler Anfall (mit oder ohne nachfolgende Klassifikatoren) entspricht dem Begriff „einfach-partieller Anfall“, ein nicht bewusst erlebter fokaler Anfall dem früheren Begriff „komplex-partieller Anfall“. Sobald das Bewusstsein während irgendeines Teils des Anfalls beeinträchtigt ist, macht ihn das zu einem nicht bewusst erlebten fokalen Anfall. Zusätzlich werden fokale Anfälle nach motorischen und nichtmotorischen Zeichen und Symptomen beim Anfallsbeginn unterteilt. Wenn beim Anfallsbeginn sowohl motorische als auch nichtmotorische Zeichen vorhanden sind, dominieren meist die motorischen Zeichen, es sei denn nichtmotorische (z. B. sensible bzw. sensorische) Symptome und Zeichen sind prominent.

Sowohl bewusst erlebte als auch nicht bewusst erlebte fokale Anfälle können darüber hinaus optional mit einem der aufgeführten motorischen oder nichtmotorischen Symptome bei ihrem Beginn charakterisiert werden, die das erste prominente Zeichen oder Symptom des Anfalls darstellen, z. B. „nicht bewusst erlebter fokaler Anfall mit Automatismen“. Anfälle sollten nach dem

ersten, prominenten motorischen oder nichtmotorischen Merkmal zu Beginn klassifiziert werden, außer bei einem fokalen Anfall, bei dem Innehalten die dominierende Eigenschaft ist. Jede bedeutende Beeinträchtigung des Bewusstseins während eines Anfalls bewirkt, dass ein fokaler Anfall als nicht bewusst erlebt klassifiziert wird. Eine Klassifikation nach den Merkmalen zu Beginn des Anfalls hat eine anatomische Basis, während eine Klassifikation in Abhängigkeit vom Bewusstsein eine verhaltensbezogene Basis hat, was durch die praktische Relevanz einer Bewusstseinsstörung gerechtfertigt wird. Beide Methoden der Anfallsklassifizierung stehen zur Verfügung und können gemeinsam genutzt werden. Ein kurzes Innehalten zu Beginn eines Anfalls ist häufig unmerklich und wird dementsprechend nicht als Klassifikator genutzt, solange es nicht während des gesamten Anfalls dominiert. Der früheste (anatomische) Klassifikator ist nicht zwangsläufig die signifikanteste Verhaltenseigenschaft eines Anfalls. Zum Beispiel kann ein Anfall mit Angst beginnen und in heftige fokale klonische Aktivität übergehen, die dann zu einem Sturz führt. Dieser Anfall wäre dennoch ein fokaler emotionaler Anfall (mit oder ohne Beeinträchtigung des bewussten Erlebens), aber eine Freitextbeschreibung der Merkmale im weiteren Verlauf wäre sehr nützlich.

Die Bezeichnung eines fokalen Anfalls kann auf die Erwähnung der Bewusstheit verzichten, wenn dies nicht relevant oder unbekannt ist, wodurch der Anfall direkt nach motorischen oder nichtmotorischen Charakteristika klassifiziert wird. Die Begriffe motorischer Beginn und nichtmotorischer Beginn können weggelassen werden, wenn ein nachfolgender Begriff eine eindeutige Anfallsform generiert.

Die Klassifizierung eines individuellen Anfalls kann auf jeder Stufe aufhören: ein „fokal beginnender“ oder „generalisiert beginnender“ Anfall ohne weitere Ausführungen oder ein „fokaler sensibler/sensorischer Anfall“, „fokaler motorischer Anfall“, „fokaler tonischer Anfall“ oder ein „fokaler Automatismusanfall“ usw. Zusätzliche Klassifikatoren werden befürwortet, und ihr Gebrauch kann von

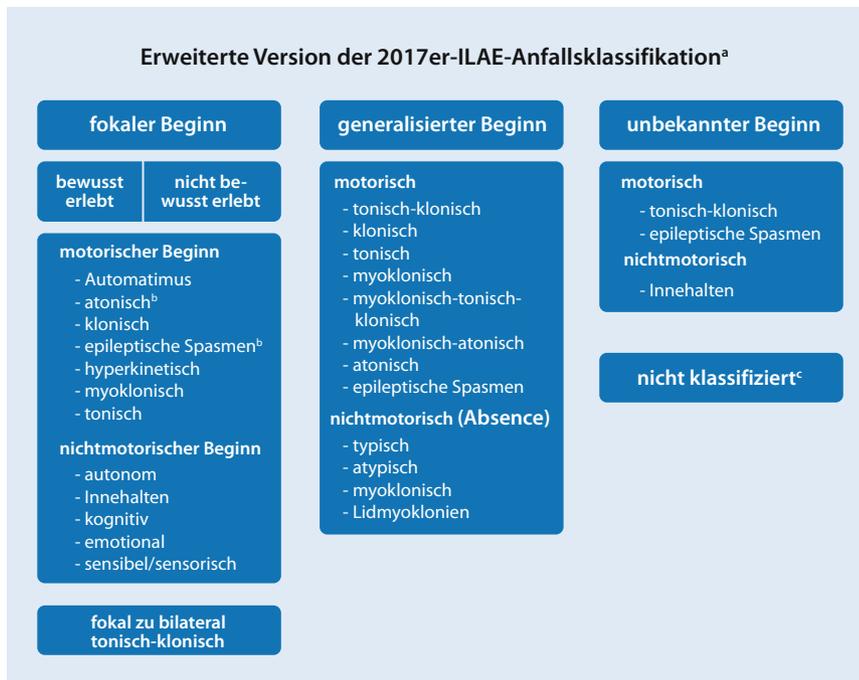


Abb. 2 ▲ Die erweiterte operationale 2017er-ILAE-Klassifikation der Anfallsformen. Die folgenden Erklärungen sollen eine Anleitung bei der Wahl der Anfallsform sein. Bei fokalen Anfällen ist die Angabe der Bewusstseinslage bzw. des bewussten oder nicht bewussten Erlebens optional. Bewusstes Erleben bedeutet, dass der Patient sich seiner selbst und der Umgebung gewahr ist, auch wenn er sich nicht bewegen kann. Ein bewusst erlebter fokaler Anfall entspricht dem früheren Begriff „einfach-partieller Anfall“. Ein nicht bewusst erlebter Anfall entspricht dem früheren Begriff „komplex-partieller Anfall“ und ein beeinträchtigtes Bewusstsein während irgendeines Abschnittes des Anfalls bedingt die Einstufung als nicht bewusst erlebter Anfall. Bewusst erlebte oder nicht bewusst erlebte fokale Anfälle können darüber hinaus durch eines der unten angeführten initialen motorischen oder nicht-motorischen Symptome charakterisiert werden, die das erste prominente Anfallssymptom widerspiegeln. Anfälle sollten anhand des frühesten prominenten Zeichens klassifiziert werden, mit Ausnahme eines Innehaltens, das nur dann zur Klassifikation genutzt werden soll, wenn es während des gesamten Anfalls das prominente Symptom ist. Daneben kann bei der Bezeichnung eines fokalen Anfalls auf die Erwähnung des Bewusstseinszustandes verzichtet werden, wenn dies nicht anwendbar oder der Zustand nicht bekannt ist, und der Anfall unmittelbar durch seine initialen motorischen oder nicht-motorischen Charakteristika klassifiziert werden. So wird das Bewusstsein bei atonischen Anfällen und epileptischen Spasmen üblicherweise 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 umfassen Angst, Furcht, Freude, andere Emotionen oder das Auftreten von scheinbar affektivem Verhalten ohne subjektiv erlebte Emotionen. Eine Absence ist atypisch bei langsamem Beginn oder Ende oder bei signifikanten Veränderungen des Muskeltonus, begleitet von atypischer, langsamer, generalisierter Spike-Wave-Aktivität im EEG. Ein Anfall kann aufgrund mangelhafter Informationen unklassifiziert sein oder weil man die Form nicht in die anderen Kategorien einordnen kann. ^aDefinitionen, andere Anfallsformen und Deskriptoren sind in einer Begleitpublikation und im Glossar der Fachbegriffe aufgeführt. ^bDer Bewusstseinsgrad wird üblicherweise nicht spezifiziert. ^cAufgrund unzureichender Information oder fehlender Möglichkeit, den Anfall anderen Kategorien zuzuordnen

der Erfahrung und den Beweggründen der klassifizierenden Person abhängen. Die Begriffe fokaler Beginn und generalisierter Beginn ermöglichen die entsprechende Gruppierung von Patienten. Es wird nicht gefolgert, dass jede Anfallsform in beiden Gruppen existiert; das Einschließen von Absencen in die Anfallskategorie mit generalisiertem Beginn

impliziert nicht zwangsläufig die Existenz „fokaler“ Absencen.

Wenn der Vorrang von einem Schlüsselsymptom oder -zeichen gegenüber einem anderem unklar ist, kann der Anfall eine Stufe vor dem fraglich anwendbaren Begriff klassifiziert werden mit zusätzlichen Deskriptoren der für den individuellen Anfall relevanten Anfallssemiologie. Jegliche Anfallszeichen oder -sym-

ptome bzw. im Begleittext aufgeführte Beschreibungen können optional an die Beschreibung der Anfallsform angehängt werden, aber sie verändern die Klassifizierung der Anfallsform nicht.

Die Anfallsform „fokal zu bilateral tonisch-klonisch“ ist eine spezielle Anfallsform und entspricht der 1981er-Bezeichnung „partieller Beginn mit sekundärer Generalisierung“. Fokal zu bilateral tonisch-klonisch reflektiert das Ausbreitungsmuster eines Anfalls und weniger eine eigene Anfallsform, aber es ist eine so häufige und wichtige Anfallspräsentation, dass eine separate Kategorie beibehalten wurde. Der Begriff „zu bilateral“ wurde anstelle „sekundär generalisiert“ benutzt, um diese fokal beginnende Anfallsform darüber hinaus von einem generalisiert beginnenden Anfall abzugrenzen. Der Begriff „bilateral“ wird für Ausbreitungsmuster benutzt und „generalisiert“ für Anfälle, die von Anfang an bilaterale Netzwerke beteiligen.

Anfallsaktivität breitet sich durch Netzwerke des Gehirns aus, was manchmal zu einer Unsicherheit führt, ob ein Vorkommnis ein einzelner Anfall oder eine Abfolge multipler Anfälle ist, die in unterschiedlichen Netzwerken beginnen („multifokal“). Ein einzelner unifokaler Anfall kann infolge der Ausbreitung mehrere klinische Manifestationsformen haben. Der behandelnde Arzt wird feststellen müssen (durch Beobachtung einer kontinuierlichen Entwicklung oder Stereotypie von Anfall zu Anfall), ob ein Vorkommnis ein einzelner Anfall oder eine Serie verschiedener Anfälle ist. Wenn ein einzelner fokaler Anfall aus einer Sequenz von Zeichen und Symptomen besteht, wird der Anfall nach dem initialen prominenten Zeichen oder Symptom benannt, was die übliche klinische Praxis reflektiert, den Fokus des Anfallsbeginns oder anfänglich beteiligten Netzwerks zu identifizieren. Zum Beispiel würde ein Anfall, der mit der plötzlichen Unfähigkeit beginnt, Sprache zu verstehen, gefolgt von beeinträchtigtem Bewusstsein und klonischen Zuckungen im linken Arm, als ein „nicht bewusst erlebter (nichtmotorisch beginnender) kognitiver Anfall“ (übergehend in klonisches Zucken des linken Arms) klassifiziert werden. Die in Klammern

gesetzten Begriffe sind optional. Die formelle Bezeichnung der Anfallsform dieses Beispiels beruht auf dem kognitiven nichtmotorischen Beginn und dem Vorhandensein eines veränderten Bewusstseins zu irgendeinem Zeitpunkt des Anfalls.

Generalisierte Anfälle werden in motorische und nichtmotorische Anfälle (Absencen) unterteilt. Weitere Unterteilungen sind denen der 1981er-Klassifizierung ähnlich mit der Ergänzung von myoklonisch-atonischen Anfällen, die häufig bei der Epilepsie mit myoklonisch-atonischen Anfällen (Doose-Syndrom [28]) vorkommen, von myoklonisch-tonisch-klonischen Anfällen, häufig bei juveniler myoklonischer Epilepsie [29], von myoklonischen Absencen [30] sowie von Absencen mit Lidmyoklonien, wie sie bei dem von Jeavons beschriebenen Syndrom [31] und anderswo vorkommen. Generalisierte Anfallsmanifestationen können asymmetrisch sein, was die Unterscheidung von fokal beginnenden Anfällen erschweren kann. Das Wort „Absence“ hat eine weitverbreitete akzeptierte Bedeutung, aber ein „abwesendes Starren“ ist nicht synonym mit einer Absence, da das Innehalten auch bei anderen Anfallsformen auftritt.

Die 2017er-Klassifizierung erlaubt die Beschreibung von Anfällen mit unbekanntem Beginn durch eine begrenzte Zahl an angehängten qualifizierenden Begriffen, um den Anfall besser charakterisieren zu können. Anfälle mit unbekanntem Beginn werden entweder mit dem einzelnen Wort „unklassifiziert“ bezeichnet oder mit zusätzlichen Eigenschaften einschließlich motorisch, nichtmotorisch, tonisch-klonisch, epileptische Spasmen und Innehalten. Eine Anfallsform unbekanntes Beginns könnte später als entweder fokal oder generalisiert beginnend klassifiziert werden, aber jegliches assoziiertes Verhalten (z. B. tonisch-klonisch) des vorher unklassifizierten Anfalls bleibt relevant. In dieser Hinsicht ist der Begriff „unbekannter Beginn“ ein Platzhalter – nicht eine Charakteristik des Anfalls, sondern des Unwissens.

Entscheidungsgründe

Die Terminologie der Anfallsformen wurde konzipiert, um bei der Kommunikation von Schlüsselmerkmalen von Anfällen nützlich zu sein und um als eine Schlüsselkomponente bei einer umfassenderen Klassifizierung von Epilepsien zu dienen, welche zurzeit von einer separaten ILAE-Klassifizierung-Taskforce entwickelt wird. Das seit 1981 benutzte Grundgerüst der Anfallsklassifizierung wurde beibehalten.

Fokal versus partiell

1981 lehnte es die Kommission ab, einen Anfall, der eine ganze Hemisphäre beteiligen könnte, als „fokal“ zu bezeichnen, dementsprechend wurde der Begriff „partiell“ bevorzugt. In gewisser Hinsicht hat die 1981er-Terminologie die moderne Betonung von Netzwerken vorhergesehen, aber „partiell“ vermittelt eher den Eindruck eines Teils eines Anfalls als eine Lokalisation oder ein anatomisches System. Der Begriff „fokal“ ist im Sinne der Lokalisierung eines Anfallsbeginns besser verständlich.

Fokal versus generalisiert

2010 [1] definierte die ILAE fokal als „in auf eine Hemisphäre begrenzten Netzwerken entstehend. Diese können eng umschrieben oder weiter ausgebreitet sein. Fokale Anfälle können in subkortikalen Strukturen entstehen.“ Von Beginn an generalisierte Anfälle wurden als „an einem irgendeinem Punkt eines bilateralen Netzwerkes entstehend und mit einer raschen Beteiligung bilateral verteilter Netzwerke einhergehend“ definiert. Einen Anfall mit augenscheinlich generalisiertem Beginn zu klassifizieren schließt einen fokalen Beginn nicht aus, der unseren derzeit eingeschränkten klinischen Methoden verborgen bleibt; dies ist allerdings mehr ein Problem der korrekten Diagnose als eines der Klassifizierung. Weiterhin können fokale Anfälle rasch bilaterale Netzwerke aktivieren, während die Klassifizierung auf einem unilateralen Beginn beruht. Bei manchen Anfallsformen, z. B. epileptischen Spasmen, können für die Feststellung

eines fokalen oder generalisierten Beginns sorgfältige Analysen von Video-EEG-Untersuchungen erforderlich sein, oder die Art des Anfallsbeginns könnte unbekannt sein. Eine Unterscheidung zwischen fokalem und generalisiertem Beginn hat praktische Gründe und kann sich bei verbesserten Fähigkeiten der Charakterisierung des Anfallsbeginns ändern.

Auf die Fokalität eines Anfallsbeginns kann durch das Erkennen von passenden Mustern bekannter fokal beginnender Anfälle geschlossen werden, selbst wenn die Fokalität im strikten Sinn vom beobachtbaren Verhalten her nicht eindeutig ist. Ein Anfall ist z. B. fokal, wenn er mit einem Déjà vu beginnt und dann zum Verlust des bewussten Erlebens und der Reaktion auf Ansprache, schmatzenden Lippenbewegungen und einem Reiben der Hände übergeht. Es gibt nichts intrinsisch „fokales“ in dieser Beschreibung, doch Video-EEG Aufnahmen zahlloser ähnlicher Anfälle haben zuvor einen fokalen Beginn gezeigt. Wenn die Art der Epilepsie bekannt ist, kann der Beginn unterstellt werden, selbst wenn er nicht beobachtet wurde, wie z. B. eine Absence bei einer Person mit bekannter juveniler Absencenepilepsie.

Klinikern ist seit langer Zeit bewusst, dass sog. generalisierte Anfälle wie beispielsweise Absencen mit generalisierter Spike-wave-Aktivität im EEG sich nicht gleichmäßig in allen Teilen des Gehirns manifestieren. Die Taskforce betont daher das Konzept einer bilateralen, eher als generalisierten, Beteiligung des Gehirns bei manchen Anfällen, da Anfälle bilateral sein können, ohne jedes Netzwerk mit einzubeziehen. Die bilateralen Manifestationen müssen nicht symmetrisch sein. Der Begriff „fokal zu bilateral tonisch-klonisch“ ersetzt die Bezeichnung „sekundär generalisiert“. Der Begriff „generalisiert“ wurde für Anfälle beibehalten, die von Beginn an generalisiert sind.

Unbekannter Beginn

Regelmäßig hören behandelnde Ärzte von tonisch-klonischen Anfällen, deren Beginn unbeobachtet war. Vielleicht schlief der Patient, war allein, oder die Beobachter waren von den Anfallsma-

nifestationen zu sehr abgelenkt, um das Vorhandensein fokaler Merkmale zu bemerken. Es sollte die Möglichkeit geben, einen solchen Anfall provisorisch zu klassifizieren, selbst ohne Kenntnis seines Ursprungs. Deswegen erlaubt die Taskforce eine weitere Beschreibung von Anfällen unbekanntem Beginns, wenn während des Anfallablaufs Schlüsselmerkmale wie tonisch-klonische Aktivität oder ein Innehalten beobachtet wurden. Die Taskforce empfiehlt, einen Anfall nur dann als mit fokalem oder generalisiertem Beginn zu klassifizieren, wenn es einen hohen Grad an Sicherheit (z. B. >80 %, arbiträr gewählt, um dem üblicherweise erlaubten Beta-Fehler zu entsprechen) in der Genauigkeit der Bestimmung gibt, andernfalls sollte der Anfall unklassifiziert bleiben, bis mehr Informationen verfügbar sind.

Es kann generell unmöglich sein, einen Anfall zu klassifizieren, entweder aufgrund mangelnder Informationen oder wegen der ungewöhnlichen Art des Anfalls; in diesem Fall wird er als unklassifizierter Anfall bezeichnet. Die Kategorisierung als „unklassifiziert“ sollte der außergewöhnlichen Situation vorbehalten bleiben, in der ein behandelnder Arzt sicher ist, dass ein Vorkommnis ein epileptischer Anfall ist, dieses aber nicht weiter klassifizieren kann.

Bewusstsein und bewusstes Erleben (Bewusstheit)

Die 1981er-Klassifikation und die Revision von 2010 [1, 10, 32] schlagen eine grundlegende Unterscheidung zwischen Anfällen, bei denen das Bewusstsein verloren geht oder eingeschränkt ist, und Anfällen ohne Beeinträchtigung des Bewusstseins vor. Eine Klassifikation auf dem Bewusstsein (oder einer ihrer verwandten Funktionen) aufzubauen spiegelt die klinische Praxis wider, dass Anfälle mit beeinträchtigtem Bewusstsein oft anders gehandhabt werden sollten als solche mit nicht beeinträchtigtem Bewusstsein, beispielsweise hinsichtlich der Kraftfahreignung oder der Lernfähigkeit. Die ILAE entschied sich, die Beeinträchtigung des Bewusstseins als ein Schlüsselkonzept bei der Einteilung fokaler Anfälle beizubehalten. Bewusstsein ist jedoch

ein komplexes Phänomen mit sowohl subjektiven wie auch objektiven Aspekten [33]. Bei Anfällen wurden mehrere unterschiedliche Formen von Bewusstsein beschrieben [34]. Surrogatmarker [35–37] von Bewusstsein umfassen üblicherweise Messungen von Bewusstheit, Ansprechbarkeit und Gedächtnis sowie einen Sinn für das eigene Ich in Abgrenzung von Anderen. Die 1981er-Klassifizierung erwähnte spezifisch die Bewusstheit und Ansprechbarkeit, aber nicht das Erinnerungsvermögen für Ereignisse.

Eine retrospektive Bestimmung der Bewusstheitslage kann schwierig sein. Ein untrainierter Klassifizierer könnte annehmen, dass eine Person auf dem Boden liegen, immobil, nicht bewusst erlebend und nicht reagierend (z. B. „ohnmächtig“) sein muss, damit ein Anfall als einer mit Bewusstseinsbeeinträchtigung gilt. Die Taskforce nahm den Status des bewussten Erlebens (der erhaltenen Bewusstheit) als einen relativ einfachen Platzhalter für Bewusstsein an. „Bewusst erlebt“ kann als Abkürzung für „Anfälle ohne Beeinträchtigung des Bewusstseins während des Ereignisses“ betrachtet werden. Wir benutzen „Wissen von sich selbst und dem Umfeld“ als operationale Definition von Bewusstheit. In diesem Kontext bezieht sich Bewusstheit auf Wissen über oder Wahrnehmung von Vorkommnissen während des Anfalls, nicht auf das Wissen darüber, dass es einen Anfall gab. In vielen Sprachen wird das englische Wort „unaware“ mit „bewusstlos“ übersetzt, wodurch die Veränderung der Anfallsbezeichnung von „komplex-partiell“ zu „nicht bewusst erlebt fokal“ für eine stärkere Betonung des Bewusstseins sorgt, weil das Surrogat dafür direkt in der Anfallsbezeichnung enthalten ist. Im Englischen ist „focal aware seizure“ kürzer als „focal seizure without impairment of consciousness“ und wird von Patienten evtl. besser verstanden. Auf die Praxis bezogen, wird mit „bewusst erlebt“ üblicherweise unterstellt, dass sich die Person, die den Anfall erleidet, später daran erinnern und das bewusste Erleben bestätigen kann; andernfalls könnte man von einem nicht bewusst erlebten Anfall ausgehen. Ausnahmsweise kann es zu einer bewusst erlebten isolierten

transienten epileptischen Amnesie kommen [38], aber die Klassifizierung eines amnestischen Anfalls als ein bewusst erlebter Anfall würde eine eindeutige Dokumentation von peniblen Beobachtern erfordern. Die Bewusstheit kann unspezifiziert bleiben, wenn ihr Ausmaß nicht festgestellt werden kann.

Die Reaktionsfähigkeit kann, muss aber nicht, während eines fokalen Anfalls beeinträchtigt sein [39]. Die Reaktionsfähigkeit ist nicht mit Bewusstsein oder Bewusstheit gleichzusetzen, da manche Menschen während eines Anfalls immobilisiert und dementsprechend reaktionslos, aber dennoch in der Lage sind, ihre Umgebung zu beobachten und sich ihrer später zu erinnern. Außerdem wird die Reaktionsfähigkeit während Anfällen oft nicht getestet. Aufgrund dieser Gründe wurde die Reaktionsfähigkeit nicht als primäres Merkmal zur Anfallsklassifizierung gewählt, obwohl diese bei der Klassifizierung des Anfalls hilfreich sein kann, insofern testbar, und der Grad der Reaktionsfähigkeit kann für die Auswirkungen eines Anfalls relevant sein. Der Begriff „dyskognitiv“ wurde aufgrund mangelnder Klarheit und negativer Rückmeldungen von Laien und Fachleuten nicht als Synonym für „komplex-partiell“ in die aktuelle Klassifizierung übernommen.

Bewusstheit ist kein Klassifikator für generalisiert beginnende Anfälle, da die meisten generalisierten Anfälle mit einer Beeinträchtigung der Bewusstheit oder völligem Verlust des Bewusstseins einhergehen. Allerdings wird anerkannt, dass die Bewusstheit und Reaktionsfähigkeit während mancher generalisierter Anfälle zumindest teilweise erhalten bleiben kann, z. B. bei kurzen Absenzen [40] inklusive Absenzen mit Lidmyoklonien oder myoklonischen Anfällen.

Ätiologie

Eine Klassifizierung der Anfallsformen kann für Anfälle mit unterschiedlichen Ätiologien angewendet werden. Ein posttraumatischer Anfall oder ein Reflexanfall kann fokal mit oder ohne Beeinträchtigung des Bewusstseins sein. Die Kenntnis der Ätiologie, z. B. einer fokalen kortikalen Dysplasie, kann bei der

Klassifizierung der Anfallsform helfen. Jeder Anfall kann prolongiert verlaufen und zu einem Status epilepticus der jeweiligen Anfallsform führen.

Zusätzliche Informationen

Gewöhnlich wird ein behandelnder Arzt bei der diagnostischen Einordnung zusätzliche Informationen nutzen, um einen Anfall zu klassifizieren, selbst wenn diese Indizien nicht Teil der Klassifikation sind. Derartige Informationen können von der Familie zur Verfügung gestellte Videos, EEG-Muster, durch die zerebrale Bildgebung entdeckte Läsionen, Laborresultate wie der Nachweis antineuroner Antikörper oder von Genmutationen oder die Diagnose eines Epilepsiesyndroms sein, das bekanntermaßen mit fokalen oder generalisierten Anfällen oder auch beiden Anfallsformen einhergeht, wie dies beim Dravet-Syndrom der Fall ist. Meistens können Anfälle aufgrund der Symptome und des Patientenverhaltens klassifiziert werden, vorausgesetzt, dass gute subjektive und objektive Beschreibungen zur Verfügung stehen. Das Hinzuziehen jedweder zusätzlichen Informationen zur Klassifizierung eines Anfalls wird befürwortet. Zusatzinformationen stehen möglicherweise in ressourcenarmen Gebieten auf der Welt nicht zur Verfügung, was zu einer zu weniger spezifischen, aber dennoch korrekten Klassifikation führen kann.

ICD-9, ICD-10, ICD-11 und ICD-12

Die „World Health Organization International Classification of Diseases“ (ICD) wird für stationäre und ambulante Diagnosen, Rechnungserstellung, Forschung und viele andere Zwecke benutzt [41, 42]. Übereinstimmungen zwischen ICD-Epilepsie-Diagnosen und ILAE-Anfallsformen sind zum Zwecke der Klarheit und Konsistenz wünschenswert. Mit den derzeitigen ICD-Begriffen ist dies jedoch nur begrenzt möglich, da ICD-9, ICD-10 und ICD-11 bereits formuliert sind. Die ILAE-Vorschläge werden immer die ICD-Standards vorgeben. ICD-9 und ICD-10 benutzen die alte Anfallsterminologie einschließlich

von Begriffen wie „Petit mal“ und „Grand mal“, ICD-11 benennt überhaupt keine Anfallsformen, sondern fokussiert sich auf Epilepsieätiologien und -syndrome so wie es bei den ILAE-Epilepsieklassifikationen der Fall ist [1]. Aus diesem Grund gibt es keinen Konflikt zwischen unserer vorgeschlagenen Klassifikation der Anfallsformen und der ICD-11. Es können Anstrengungen unternommen werden, die neuen Klassifikationen von Anfallsformen und Syndromen bei der Entwicklung von ICD-12 zu berücksichtigen.

Diskussion

Nicht mehr verwendete Begriffe

Einfach-/komplex-partiell

Nach ungefähr 35 Jahren der Benutzung könnten die Bezeichnungen „einfach-partieller Anfall“ und „komplex-partieller Anfall“ von manchen Ärzten vermisst werden. Es gibt jedoch mehrere Gründe für eine Veränderung. Erstens wurde bereits früher die Entscheidung getroffen [1], „partiell“ generell in „fokal“ zu verändern. Zweitens hat „komplex-partiell“ für die Öffentlichkeit keine intrinsische Bedeutung. Der Ausdruck „bewusst erlebt fokal“ kann einem Laien ohne Kenntnis einer Anfallsklassifikation eine Bedeutung vermitteln. Drittens können die Wörter „komplex“ und „einfach“ in manchen Zusammenhängen irreführend sein. Komplex scheint zu implizieren, dass die Anfallsform komplizierter oder schwieriger als andere Anfallsformen zu verstehen ist. Einen Anfall „einfach“ zu nennen könnte die Auswirkungen auf den Patienten verharmlosen, der die Manifestationen oder Konsequenzen der Anfälle in keinster Weise „einfach“ findet.

Konvulsion

Der Begriff „Konvulsion“ ist eine weitverbreitete, mehrdeutige und inoffizielle Bezeichnung für eine stärkere motorische Aktivität während eines Anfalls. Solche Aktivitäten könnten tonisch, klonisch, myoklonisch oder tonisch-klonisch sein. In manchen Sprachen werden Konvulsionen und Anfälle synonym verwendet, und die motorische Komponente

ist unklar. Der Begriff „Konvulsion“ ist in der 2017er-Anfallsklassifikation nicht enthalten, wird aber zweifellos im allgemeinen Sprachgebrauch weiterbestehen.

Hinzugefügte, neue Begriffe

Bewusstes bzw. nicht bewusstes Erleben/gestörte Bewusstheit

Wie bereits erwähnt, beschreiben diese Begriffe das Wissen von sich selbst und der Umwelt während eines Anfalls.

Hyperkinetisch

Hyperkinetische Anfälle wurden der Kategorie fokaler Anfälle hinzugefügt. Hyperkinetische Aktivität umfasst agitiertes Strampeln oder Radfahrbewegungen. Eine frühere Bezeichnung dafür ist hypermotorisch, eingeführt im Rahmen einer anderen vorgeschlagenen Klassifikation von Lüders und Kollegen im Jahr 1993 [43]. Der Begriff hypermotorisch, der sowohl griechische wie auch lateinische Wurzeln hat, wurde in dem 2001er-ILAE-Glossar [44] und in dem 2006er-Report [2] durch hyperkinetisch ersetzt, und, um etymologisch und historisch konsistent zu sein, wurde hyperkinetisch für die 2017er-Klassifikation gewählt.

Kognitiv

Dieser Begriff ersetzt „psychisch“ und bezieht sich auf spezifische kognitive Beeinträchtigungen während des Anfalls, beispielsweise Aphasie, Apraxie oder Neglekt. Das Wort „Beeinträchtigung“ ist dabei implizit, weil Anfälle niemals die Kognition verbessern. Ein kognitiver Anfall kann auch positive kognitive Phänomene wie Déjà vu, Jamais vu, Illusionen oder Halluzinationen beinhalten.

Emotional

Ein fokaler nichtmotorischer Anfall kann emotionale Manifestationen wie etwa Angst oder Freude aufweisen. Der Begriff beinhaltet auch affektive Manifestationen von Emotionen, die ohne subjektive Emotionalität auftreten, wie dies bei manchen gelastischen oder dakrystischen Anfällen vorkommen kann.

Neue fokale Anfallsformen

Manche Anfallsformen, die früher lediglich als generalisierte Anfälle beschrieben

Tab. 1 Veränderung der Klassifikation der Anfallsformen von 1981 bis 2017

1. Ersetzen von „partiell“ durch „fokal“
2. Bestimmte Anfallsformen können entweder einen fokalen, generalisierten oder unbekanntem Beginn haben
3. Anfälle mit unbekanntem Beginn können dennoch Merkmale haben, die eine Klassifizierung ermöglichen
4. Bewusstes bzw. nicht bewusstes Erleben wird als Klassifikator für fokale Anfälle benutzt
5. Die Begriffe „dyskognitiv“, „einfach-partiell“, „komplex-partiell“, „psychisch“ und „sekundär generalisiert“ werden gestrichen
6. Neue fokale Anfallsformen beinhalten Automatismen, autonome Anfälle, Innehalten, kognitive, emotionale, hyperkinetische, sensible/sensorische und fokale zu bilateral tonisch-klonische Anfälle. Epileptische Spasmen sowie atonische, klonische, myoklonische und tonische Anfälle können entweder fokale oder generalisiert sein
7. Neue generalisierte Anfallsformen beinhalten Absencen mit Lidmyoklonien, myoklonische Absencen, myoklonisch-tonisch-klonische und myoklonisch-atonische Anfälle sowie epileptische Spasmen

wurden, werden nun als Anfälle mit fokalem, generalisiertem und unbekanntem Beginn aufgeführt. Diese bestehen in epileptischen Spasmen, tonischen, klonischen, atonischen und myoklonischen Anfällen. Die Liste von Anfallsformen darstellendem motorischem Verhalten umfasst die meistverbreiteten fokalen motorischen Anfälle, aber andere, weniger häufige Formen, wie z. B. fokale tonisch-klonisch, können vorkommen. Fokale Automatismen, autonome Anfälle, Innehalten, kognitive, emotionale und hyperkinetische Anfälle sind neue Anfallsformen. Fokaler zu bilateral tonisch-klonischer Anfall ist die neue Bezeichnung für sekundär generalisierten Anfall.

Neue generalisierte Anfallsformen

Im Vergleich zur 1981er-Klassifikation bestehen neue generalisierte Anfallsformen in Absencen mit Lidmyoklonien, myoklonisch-atonischen und myoklonisch-tonisch-klonischen Anfällen (obwohl ein klonischer Beginn tonisch-klonischer Anfälle in der 1981er-Publikation erwähnt wurde). Anfälle mit Lidmyoklonien könnten, logisch betrachtet, in der motorischen Kategorie platziert werden, aber da Lidmyoklonien am wichtigsten als Merkmal von Absencen sind, wurden Anfälle mit Lidmyoklonien in der nichtmotorischen/Absencekategorie eingeordnet. Anfälle mit Lidmyoklonien können selten sogar fokale Merkmale haben [45]. Gleichmaßen haben myoklonische Absencen grundsätzlich Eigenschaften von sowohl Absencen als

auch motorischen Anfällen und hätten in beide Gruppen eingeordnet werden können. Epileptische Spasmen sind Anfälle, die bei fokale, generalisiert und unbekannt beginnenden Anfallsformen vorkommen, und eine Unterscheidung könnte Video-EEG-Aufzeichnungen erfordern. Der Begriff „epileptisch“ ist bei jeder Anfallsform impliziert, aber nur bei epileptischen Spasmen explizit genannt, weil das Wort „Spasmen“ alleine im neurologischen Gebrauch mehrdeutig ist.

Was ist anders als in der 1981er-Klassifikation?

■ **Tab. 1** fasst die Veränderungen der ILAE-2017er-Anfallsformenklassifikation im Vergleich zur Klassifikation von 1981 zusammen. Dabei ist zu berücksichtigen, dass mehrere dieser Veränderungen bereits in der 2010er- und nachfolgenden Revisionen der Terminologie beinhaltet waren [1, 32]. Im Vergleich zur Klassifikation von 1981 tauchen bestimmte Anfallsformen jetzt in mehreren Kategorien auf. Epileptische Spasmen können einen fokalen, generalisierten oder unbekanntem Beginn haben. Sowohl in der fokalen als auch generalisierten Säule vertreten sind atonische, klonische, myoklonische und tonische Anfälle, obwohl die Pathophysiologie dieser Anfallsformen in Abhängigkeit vom Anfallsbeginn unterschiedlich sein kann. Ein begleitendes Manuskript gibt Hilfestellung bei der Anwendung der 2017er-Klassifikation. Die breite Anwendung dieser Klassifikation wird in

einigen Jahren wahrscheinlich zu Teilrevisionen und Klarstellungen führen.

Korrespondierender Übersetzer



Dr. med. Günter Krämer
Neurozentrum Bellevue
Theaterstr. 8, 8001 Zürich, Schweiz
g.kraemer@epilepsie-med.de

Korrespondenzadresse

Robert S. Fisher

Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Room 4865, Stanford
213 Quarry Road, 94304 Palo Alto, CA, USA
robert.fisher@stanford.edu

Danksagung. Die Finanzierung dieser Studie wurde von der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) zur Verfügung gestellt. Der Erstautor (RSF) wurde vom Maslah Saul MD Chair, dem James & Carrie Anderson Fonds für Epilepsie, dem Susan Horngren Fonds und dem Steve Chen Forschungsfonds unterstützt. Dr. Moshé wurde durch den Grant 1U54NS100064 unterstützt, ist Inhaber des Charles Frost Lehrstuhls für Neurochirurgie und Neurologie, erhält Unterstützung durch die National Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United for Research in Epilepsy (CURE), das US-Verteidigungsministerium, die Heffer-Familie und die Segal-Familienstiftungen und die Familien Abbe Goldstein/Joshua Lurie und Laurie Marsh/Dan Levitz. Besonderer Dank gilt der Revisions-Taskforce, die nach Eingang der öffentlichen Stellungnahmen zur Überarbeitung der Klassifikation ernannt wurde. Die Mitglieder dieser Revisions-Taskforce stimmen nicht notwendigerweise mit allen Einzelheiten der Klassifikation oder der Veröffentlichung überein, da die Meinungen nicht immer konkordant waren. Die Mitglieder der Taskforce waren Carol D'Souza, Sheryl Haut, Ernest Somerville, Michael Sperling, Andreas Schulze-Bonhage und Elza Marcia Yacubian. Weitere wichtige Kommentare wurden von Soheyl Noachtar, Kimford Meador und Kevin Graber erhalten.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Interessenkonflikte mit Bedeutung für die Klassifikation: Dr. Fisher besitzt Aktienoptionen von Avail Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Zeto und Smart Monitor und hat Forschungszuschüsse von Medtronic und der National Science Foundation (NSF) erhalten. J.A. French gibt Unterstützung durch das Epilepsy Study Consortium an, das ihren universitären Arbeitgeber für ihre Bertätigkeit im Zusammenhang mit Acorda, Alexza, Anavex, BioPharm Solutions, Concert, Eisai, Georgia Regents University, GW Pharma, Marathon, Marinus, Neurelis, Novartis, Pfizer, Pfizer-Neusentis, Pronutria,

Roivant, Salbei, SciFluor, SK Life Sciences, Takeda, Turing, UCB Inc., Ultragenyx, Upsher Smith, Xenon Pharmaceuticals und Zynerba bezahlt, darüber hinaus Zuschüsse und Forschungsunterstützung von Acorda, Alexza, LCGH, Eisai Medical Research, Lundbeck, Pfizer, SK Life Sciences, UCB, Upsher-Smith und Vertex sowie Forschungsunterstützung durch das National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), das Epilepsy Therapy Project, die Epilepsy Research Foundation und das Epilepsy Study Consortium. Sie erhielt eine Bezahlung als Mitglied des Editorial Boards von *Lancet Neurology*, *Neurology Today* und *Epileptic Disorders* und frühere Tätigkeit als Associate Editor von *Epilepsia*. Sheryl Haut ist Beraterin für Acorda und Neurilis. Edouard Hirsch hat Honorare für Vorträge und/oder Beratung von Novartis, Eisai und UCB erhalten. Dr. Moshé ist Inhaber des Charles Frost Lehrstuhls für Neurochirurgie und Neurologie, erhält Unterstützung durch die National Institutes of Health (NIH) NS43209, Citizens United for Research in Epilepsy (CURE), das US-Verteidigungsministerium, die Heffer-Familie und die Segal-Familienstiftungen und die Familien Abbe Goldstein/Joshua Lurie und Laurie Marsh/Dan LeVitz sowie eine jährliche Vergütung von Elsevier für seine Arbeit als Associate Editor für *Neurobiology of Disease*, Tantiemen aus 2 Büchern, die er mit herausgegeben hat, und Beraterhonorare von Eisai und UCB. Jukka Peltola hat an klinischen Studien für Eisai, UCB und Bial teilgenommen, erhielt Forschungsunterstützungen von Eisai, Medtronic, UCB und Cyberonics sowie Honorare von Cyberonics, Eisai, Medtronic, Orion Pharma und UCB, Reisekostenunterstützungen zu Kongressen von Cyberonics, Eisai, Medtronic und UCB und Honorare für Beratungstätigkeiten für Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB und Pfizer. Dr. Scheffer ist Mitglied der Editorial Boards von *Neurology* und *Epileptic Disorders*, erhält zukünftig möglicherweise Einnahmen aus dem schwebenden Patent WO61/010176 (eingereicht: 2008) therapeutische Substanz, und hat Beratungshonorare von GlaxoSmithKline, Athena Diagnostics, UCB, Eisai und Transgenomics erhalten. Dr. Zuberi ist Chefredakteur des *European Journal of Pediatric Neurology*, für das er ein jährliches Honorar von Elsevier Ltd. erhält, und erhielt Forschungsgelder von Dravet Syndrome UK, Epilepsy Research UK, UCB Pharma und der Glasgow Children's Hospital Charity. Die verbleibenden Autoren listeten keine Angaben auf, die für die Klassifizierung von Anfallstypen relevant sind. Wir bestätigen, dass wir die Position der Zeitschrift zu Themen, die mit ethischen Veröffentlichungen zu tun haben, gelesen haben und bestätigen, dass dieser Bericht mit diesen Leitlinien übereinstimmt. J.H. Cross, N. Higurashi, F.E. Jansen, L. Lagae und E. Roulet Perez geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al (2010) Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 51:676–685
- Engel J Jr (2006) Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 47:1558–1568
- Gastaut H, Magnus O, Caveness W et al (1964) A proposed international classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 5:297–306
- Gastaut H (1969) Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification. *Epilepsia* 10(Suppl):14–21
- Blumenfeld H (2014) What is a seizure network? Long-range network consequences of focal seizures. *Adv Exp Med Biol* 813:63–70
- Centeno M, Carmichael DW (2014) Network connectivity in epilepsy: resting state fMRI and EEG-fMRI contributions. *Front Neurol* 5:93
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (1981) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 22:489–501
- Berg AT (2011) Classification and epilepsy: the future awaits. *Epilepsy Curr* 11:138–140
- Berg AT, Scheffer IE (2011) New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. *Epilepsia* 52:1058–1062
- Korff CM, Scheffer IE (2013) Epilepsy classification: a cycle of evolution and revolution. *Curr Opin Neurol* 26:163–167
- Berg AT, Blackstone NW (2006) Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 70(Suppl. 1):S11–S19
- Engel J Jr (2001) A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 42:796–803
- Engel J Jr (2006) ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 70(Suppl. 1):S5–S10
- Berg AT, Cross JH (2012) Classification of epilepsies and seizures: historical perspective and future directions. *Handb Clin Neurol* 107:99–111
- Lüders HO, Amina S, Baumgartner C et al (2012) Modern technology calls for a modern approach to classification of epileptic seizures and the epilepsies. *Epilepsia* 53:405–411
- Lüders H, Acharya J, Baumgartner C et al (1998) Semiological seizure classification. *Epilepsia* 39:1006–1013
- Panayiotopoulos CP (2012) The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 53:399–404
- Panayiotopoulos CP (2011) The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 52:2155–2160
- Gomez-Alonso J, Bellas-Lamas P (2011) The new International League Against Epilepsy (ILAE) classification of epilepsies: a step in the wrong direction? *Rev Neurol* 52:541–547
- Shorvon SD (2011) The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 52:1052–1057
- Beghi E (2009) The concept of the epilepsy syndrome: how useful is it in clinical practice? *Epilepsia* 50(Suppl. 5):4–10
- Tuxhorn I, Kotagal P (2008) Classification. *Semin Neurol* 28:277–288
- Lüders H, Acharya J, Baumgartner C et al (1999) A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 99:137–141
- Seino M (2006) Classification criteria of epileptic seizures and syndromes. *Epilepsy Res* 70(Suppl. 1):S27–S33
- Fisher RS, Boas WV, Blume W et al (2005) Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 46:470–472
- Brodtkorb E (2013) Common imitators of epilepsy. *Acta Neurol Scand, Suppl* 196:5–10
- Trinka E, Cock H, Hesdorffer D et al (2015) A definition and classification of status epilepticus – report of the ILAE Task Force on classification of status epilepticus. *Epilepsia* 56:1515–1523
- Kelley SA, Kossoff EH (2010) Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 52:988–993
- Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G et al (2015) Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 114:2–12
- Verrotti A, Greco R, Chiarelli F et al (1999) Epilepsy with myoclonic absences with early onset: a follow-up study. *J Child Neurol* 14:746–749
- Striano S, Capovilla G, Sofia V et al (2009) Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 50(Suppl. 5):15–19
- Scheffer IE (2012) Epilepsy: a classification for all seasons? *Epilepsia* 53(Suppl. 2):6–9
- Ali F, Rickards H, Cavanna AE (2012) The assessment of consciousness during partial seizures. *Epilepsy Behav* 23:98–102
- Lüders H, Amina S, Bailey C et al (2014) Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 55:1140–1144
- Cavanna AE, Monaco F (2009) Brain mechanisms of altered conscious states during epileptic seizures. *Nat Rev Neurol* 5:267–276
- Blumenfeld H (2012) Impaired consciousness in epilepsy. *Lancet Neurol* 11:814–826
- Blumenfeld H, Taylor J (2003) Why do seizures cause loss of consciousness? *Neuroscientist* 9:301–310
- Felician O, Tramon E, Bartolomei F (2015) Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 171:289–297
- Yang L, Shklyar I, Lee HW et al (2012) Impaired consciousness in epilepsy investigated by a prospective responsiveness in epilepsy scale (RES). *Epilepsia* 53:437–447
- Porter RJ, Penry JK (1973) Responsiveness at the onset of spike-wave bursts. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 34:239–245
- Bergen DC, Beghi E, Medina MT (2012) Revising the ICD-10 codes for epilepsy and seizures. *Epilepsia* 53(Suppl. 2):3–5
- Jette N, Beghi E, Hesdorffer D et al (2015) ICD coding for epilepsy: past, present, and future—a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 56:348–355
- Lüders HO, Burgess R, Noachtar S (1993) Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 43:1650–1655
- Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E et al (2001) Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 42:1212–1218
- Mourente-Diaz S, Montenegro MA, Lowe JP et al (2007) Unusual focal ictal pattern in children with eyelid myoclonia and absences. *Pediatr Neurol* 37:292–295