



# Revidierte Klassifikation epileptischer Anfälle: Positionspapier der Internationalen Liga gegen Epilepsie

Sándor Beniczky<sup>1,2,3</sup> · Eugen Trinká<sup>4,5,6,63</sup> · Elaine Wirrell<sup>7</sup> · Fatema Abdulla<sup>8</sup> · Raida Al Baradie<sup>9</sup> · Mario Alonso Vanegas<sup>10</sup> · Stéphane Auvin<sup>11,12,13</sup> · Mamta Bhushan Singh<sup>14</sup> · Hal Blumenfeld<sup>15</sup> · Alicia Bogacz Fressola<sup>16</sup> · Roberto Caraballo<sup>17</sup> · Mar Carreno<sup>18,19</sup> · Fernando Cendes<sup>20,21</sup> · Augustina Charway<sup>22</sup> · Mark Cook<sup>23</sup> · Dana Craiu<sup>24,25</sup> · Birinus Ezeala-Adikaibe<sup>26,27</sup> · Birgit Frauscher<sup>28,29</sup> · Jacqueline French<sup>30</sup> · M. V. Gule<sup>31,32</sup> · Norimichi Higurashi<sup>33</sup> · Akio Ikeda<sup>34</sup> · Floor E. Jansen<sup>35</sup> · Barbara Jobst<sup>36</sup> · Philippe Kahane<sup>37</sup> · Nirmeen Kishk<sup>38</sup> · Ching Soon Khoo<sup>39,40,41</sup> · Kollencheri Puthenveetil Vinayan<sup>42</sup> · Lieven Lagae<sup>43</sup> · Khen-Seang Lim<sup>44</sup> · Angelica Lizcano<sup>45,46</sup> · Aileen McGonigal<sup>47</sup> · Katerina Tanya Perez-Gosiengfiao<sup>48,49,50</sup> · Philippe Ryvlin<sup>51</sup> · Nicola Specchio<sup>52,62</sup> · Michael Sperling<sup>53</sup> · Hermann Stefan<sup>54</sup> · William Tatum<sup>55</sup> · Manjari Tripathi<sup>56</sup> · Elza Márcia Yacubian<sup>57</sup> · Samuel Wiebe<sup>58</sup> · Jo Wilmshurst<sup>59</sup> · Dong Zhou<sup>60</sup> · J. Helen Cross<sup>61</sup>

## Schlüsselpunkte.

- Die ILAE hat die operationale Klassifikation epileptischer Anfälle aktualisiert.
- Die Anpassungen basieren auf Erfahrungen bei der klinischen Umsetzung der Klassifikation von 2017.
- Die 4 Hauptklassen sind: fokal, generalisiert, unbekannt (ob fokal oder generalisiert) und nicht klassifiziert.
- Das Bewusstsein ist ein Klassifizierungsmerkmal und wird operationalisiert durch Gewährsein und Reaktionsfähigkeit während eines Anfalls sowie Erinnerung nach einem Anfall.
- Anfälle werden entweder mit oder ohne beobachtbare Manifestationen (Grundversion) oder anhand der chronologischen Abfolge ihrer Semiologie (erweiterte Version) beschrieben.

## 1 Einleitung

Die operationale Klassifikation der Anfallstypen der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) wurde 2017 veröffentlicht [2].

Dieser Artikel schloss mit der Aussage, dass die Anwendung dieser Klassifikation im praktischen Einsatz über einige Jahre hinweg zu kleineren Überarbeitungen und Klarstellungen führen würde. Die ILAE förderte die Umsetzung der Klassifikation von 2017 aktiv und löste damit intensive Debatten innerhalb der internationalen Epilepsie-Gemeinschaft aus [3–7].

Im Jahr 2023 ernannte das Exekutivkomitee der ILAE eine Arbeitsgruppe, die beauftragt wurde, die Anwendung der Klassifikation von 2017 in der Praxis zu bewerten und – unter Beibehaltung des grundlegenden Rahmens der Klassifikation von 2017 – Anpassungen vorzunehmen. Die Grundstruktur der Klassifikation von 2017 entwickelte sich aus der ursprünglichen Version von 1981 mit späteren Modifikationen [8]. Die wichtigste Aufgabe einer Klassifikation bleibt das Schaffen einer gemeinsamen Sprache und standardisierter Definitionen für die klinische Praxis. Mit dem Schwerpunkt auf Flexibilität zielt die neue Klassifikation darauf ab, verschiedenen kli-

nischen Situationen gerecht zu werden, einschließlich ressourcenarmer Regionen und hoch spezialisierter epilepsiechirurgisch tätiger (Anm. Übersetzer) Zentren. Gleichzeitig soll eine klare und in der klinischen Anwendung belastbare Struktur für Forschungsdatenbanken und klinische Studien bereitgestellt werden.

Die überarbeitete Anfallsklassifikation umfasst keine Neugeborenenanfälle, die in einem separaten Positionspapier behandelt werden [9]. Zudem wurden anderen Arbeitsgruppen eine neue Definition für akute symptomatische Anfälle [10] sowie die Nosologie des Status epilepticus [11] zugewiesen. Betont sei, dass diese Klassifikation klinische Anfälle erfasst und Ereignisse, die alleine durch elektrografische Aktivität identifiziert werden, nicht eingeschlossen werden.

Die vom Exekutivkomitee der ILAE ernannte Arbeitsgruppe mit breiter fachlicher Repräsentation setzte sich aus Expertinnen und Experten aller Regionen der Welt zusammen. Die Methodik umfasste 3 aufeinanderfolgende Schritte: erstens die Identifikation von Stärken und Schwächen innerhalb der Klassifikation von 2017, zweitens das Vorschlagen von Anpassun-

Sandor Beniczky und Eugen Trinka trugen zu gleichen Teilen bei.

Das englischsprachige Original dieses Beitrags ist verfügbar unter Beniczky, Trinka et al. (2025) *Epilepsia* 66(6): 1804–1823. <https://doi.org/10.1111/epi.18338> [1]. Federführend bei der Übersetzung: Günter Krämer und Eugen Trinka; weitere Mitglieder der Arbeitsgruppe ILAE College of Translators: Andreas Schulze-Bonhage, Stephan Rüegg, Hajo Hamer.

Sándor Beniczky, Eugen Trinka, Stéphane Auvin, Dana Craiu, Floor E. Jansen, Lieven Lagae, Philippe Ryvlin, Nicola Specchio und J. Helen Cross sind Mitglieder des Europäischen Referenznetzwerkes EpiCARE (<https://epi-care.eu/>).

Weitere Informationen zu den Affiliations der Autoren befinden sich auf der letzten Artikelseite.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) hat die operationale Klassifikation epileptischer Anfälle 2017 auf der Grundlage der damals entwickelten Rahmenbedingungen aktualisiert. In diese Überarbeitung wurden die publizierten Erfahrungen mit der Umsetzung der 2017er-Klassifikation einbezogen. Eine 37 Personen zählende Arbeitsgruppe wurde vom ILAE-Exekutivausschuss eingesetzt. Die internationalen Expertinnen und Experten aus allen ILAE-Regionen wandten ein modifiziertes Delphi-Verfahren an, bei dem für jeden Vorschlag ein Konsens von mehr als zwei Dritteln erforderlich war. Nach Veröffentlichung auf der ILAE-Homepage mit dem Ersuchen, Kommentare zu dem Entwurf einzugeben, ernannte der Exekutivausschuss 7 zusätzliche Sachverständige für die Arbeitsgruppe zur Überarbeitung des Positionspapieres, um die eingegangenen Kommentare zu diskutieren und gegebenenfalls einzubeziehen. Die aktualisierte Klassifikation behält die Hauptklassen von Anfällen bei: fokal, generalisiert, unbekannt (ob fokal oder generalisiert) und nicht klassifiziert. Taxonomische Regeln unterscheiden zwischen **Klassifikatoren**, die biologische Klassen widerspiegeln und sich direkt auf die klinische Behandlung auswirken, und **Deskriptoren**, die andere wichtige Anfallsmerkmale angeben. Fokale Anfälle und Anfälle unbekanntes Ursprungs werden darüber hinaus nach dem Bewusstseinszustand des Patienten während des Anfalls klassifiziert, je nachdem ob eine Bewusstseinsstörung vorliegt oder nicht. Die Bewertung, ob eine Bewusstseinsstörung vorliegt, wird durch Gewahrsein (engl. „awareness“) und Reaktionsfähigkeit (engl. „responsiveness“) während eines Anfalls und erhaltene Erinnerung (engl. „recall“) nach einem Anfall klinisch operationalisiert. Wenn der Bewusstseinszustand nicht bestimmbar ist, wird der Anfall unter dem übergeordneten Begriff, d. h. der Hauptanfallsklasse (fokaler Anfall oder Anfall unbekanntes Ursprungs) klassifiziert. Generalisierte Anfälle werden in Absenzen, generalisierte tonisch-klonische Anfälle und andere generalisierte Anfälle eingeteilt, wobei jetzt auch der negative Myoklonus als Anfallstyp beschrieben wird. Anfälle werden in der Grundversion als solche mit oder ohne beobachtbare Manifestationen beschrieben, während eine erweiterte Version die chronologische Abfolge der Anfallssemiologie verwendet. Diese aktualisierte Klassifikation umfasst 4 Hauptklassen und nur noch 21 Anfallstypen (und nicht mehr 63 wie in der 2017 Klassifikation; Anm. d. Übersetzer). Besonderer Wert wurde auf die Übersetzbarkeit in andere Sprachen jenseits von Englisch gelegt. Ziel ist es, eine gemeinsame Sprache für alle im Bereich Epilepsie tätigen Gesundheitsfachkräfte zu schaffen – von ressourcenarmen Gebieten bis hin zu hoch spezialisierten Zentren – und leicht zugängliche Begriffe für Patientinnen und Patienten sowie Betreuungspersonen bereitzustellen.

#### Schlüsselwörter

Anfallsklassifikation · Update · Bewusstseinszustand · Generalisierte Anfälle · Anfallstypen

gen und Aktualisierungen und drittens die Durchführung eines mehrfach wiederholten Delphi-Prozesses, um einen breiten Konsens zu erreichen. Die aktualisierte Version wurde für einen Zeitraum von 2 Monaten auf die Website der ILAE gestellt, um öffentliche Kommentare zu erhalten, und wurde anschließend mehrfach überarbeitet. Parallel dazu wurde das Manuskript zur Begutachtung bei der Zeitschrift *Epilepsia* eingereicht. Um den Vorschlag auf Grundlage der Kommentare zu überarbeiten, wurde von der ILAE eine Überarbeitungs-Arbeitsgruppe, bestehend zu gleichen Teilen aus ursprünglichen und neuen Mitgliedern, ernannt. Die endgültige Version wurde vom Exekutivkomitee der ILAE approbiert.

## 2. Materialien und Methoden

### 2.1 Arbeitsgruppe

Im Januar 2023 ernannte das Exekutivkomitee eine Arbeitsgruppe, bestehend aus 37 Expertinnen und Experten, mit einer ausgewogenen Vertretung von 19 Frauen und 18 Männern. Die Gruppe spiegelte bewusst die vielfältige Zusammensetzung der ILAE wider und bezog Mitglieder aus allen ILAE-Regionen ein: Nordamerika ( $n=7$ ), Lateinamerika ( $n=5$ ), Europa ( $n=11$ ), östlicher Mittelmeerraum ( $n=2$ ), Asien-Ozeanien ( $n=9$ ) und Afrika ( $n=3$ ). Innerhalb der Gruppe spezialisierten sich 23 Expertinnen und Experten auf die Epileptologie bei Erwachsenen, während 13 sich

hauptsächlich auf die pädiatrische Epileptologie konzentrierten. Zusätzlich brachte ein Mitglied Fachwissen als Neurochirurgin ein. Zur Sicherung der Kontinuität wurden 4 Mitglieder aus der Taskforce ausgewählt, die an der Entwicklung der Version von 2017 beteiligt waren.

Die Arbeitsgruppe führte 3 Workshop-Sitzungen durch: 2 davon fanden vollständig online statt – im April und Mai 2023 –, und eine Sitzung wurde als Hybridveranstaltung mit einer Kombination aus Präsenz- und Online-Elementen im September 2023 in Dublin, Irland, abgehalten. Die Kommunikation erfolgte hauptsächlich elektronisch unter Nutzung von E-Mails und einer Online-Plattform für Arbeitsmanagement (Monday.com). Videoaufzeichnungen und umfassende Dokumentationen des gesamten Prozesses wurden elektronisch archiviert und allen Mitgliedern während der gesamten Dauer des Prozesses zugänglich gemacht. Das ILAE-Büro stellte technische Unterstützung für den Ablauf bereit.

## 2.2 Systematische Übersicht

Wir erstellten eine systematische Übersicht [12], um die Stärken und Schwächen der ILAE-Anfallsklassifikation von 2017 zu bewerten. Dazu durchsuchten wir die Datenbanken PubMed und Embase nach Artikeln, die sich mit der Umsetzung der ILAE-Anfallsklassifikation von 2017 befassten. Die Einschlusskriterien waren wie folgt: (1) Forschungsartikel, die die Anwendbarkeit und Umsetzbarkeit der Anfallsklassifikation von 2017 untersuchten, und (2) Übersichts- und Meinungsartikel. Für das erste Kriterium schlossen wir auch Kongress-Abstracts ein, sofern sie ausreichende Details für eine Bewertung lieferten. Für das zweite Kriterium schlossen wir Kongress-Abstracts sowie Übersichtsarbeiten von Autor\*innen der Klassifikation von 2017 aus.

Datenanhang S1 (nicht in der vorliegenden Übersetzung eingeschlossen, s. englischsprachiges Original [1]) zeigt das PRISMA-Diagramm (*Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses*), das den Ablauf der Übersichtsarbeit [12] darstellt. Zwei Autoren (S.B. und E.T.) sichten und bewerten die Einträge unabhängig voneinander

und lösten etwaige Meinungsverschiedenheiten durch Konsensdiskussionen. Anschließend überprüfte und bearbeitete die Arbeitsgruppe die Ergebnisse weiter. Die Übersichtsarbeit umfasste insgesamt 41 Artikel, wie im Datenanhang S2 (nicht in der vorliegenden Übersetzung eingeschlossen, s. englischsprachiges Original [1]) dargestellt. Darunter bewerteten 22 Forschungsartikel die Anwendbarkeit und Umsetzbarkeit der Klassifikation von 2017: 9 Studien unterstützten ihre Umsetzbarkeit, 11 Studien hielten sie für teilweise umsetzbar, und 2 Studien stufte sie als nicht umsetzbar ein. Zusätzlich bestanden 19 Artikel aus Übersichten und Meinungen; 10 Arbeiten äußerten negative Kritik, 6 nahmen eine neutrale Haltung mit optimistischer Perspektive auf künftige Anwendungen ein, und 3 präsentierten gemischte Meinungen (unterstützend und kritisch).

## 2.3 Stärken und Schwächen

Wir gruppierten Stärken und Schwächen, die aus der systematischen Übersichtsarbeit (Datenanhang S2 ist in der Originalarbeit [1] verfügbar) gewonnen wurden, zusammen mit zusätzlichen Beiträgen der Mitglieder der Arbeitsgruppe.

Insgesamt liegen die Stärken der Anfallsklassifikation von 2017 in ihrem operationalisierten Ansatz und der grundlegenden Organisation der Anfallstypen, unterteilt in 4 Hauptklassen. Sie bietet Flexibilität für die Klassifikation auf verschiedenen Komplexitätsstufen, was sie für die klinische Praxis im realen Umfeld praktikabler macht. Die Einführung der Klasse „Unbekannt“ wurde als Verbesserung wahrgenommen, da sie die Umsetzbarkeit und Anwendbarkeit des Klassifikationssystems erhöhte [13–15]. Es gab unterschiedliche Meinungen zur Einführung des Begriffs „fokal zu bilateral tonisch-klonischer Anfall“. Eine prospektive Studie zeigte jedoch, dass dieser Begriff eine genauere Klassifikation der Anfälle im Vergleich zu seinem Synonym in der älteren Version (1981) des Klassifikationssystems ermöglichte [16]. Die Aufnahme zusätzlicher Deskriptoren wurde als Stärke angesehen, insbesondere für die Umsetzung in Datenbanken [17]. Eine Studie bestätigte den Nutzen der Unter-

scheidung zwischen fokalen und generalisierten epileptischen Spasmen [18].

Es gab eine intensive Debatte über die Eignung des englischen Begriffs der „awareness“ zur Klassifikation von Anfällen anstelle des Begriffs „Bewusstsein“, der im Deutschen mit „bewusst erlebt“ oder „Gewahrsein“ und erhaltener Erinnerung nur umschrieben werden kann. Mehrere Artikel wiesen auf die Nachteile der Verwendung von „awareness“ als Surrogatmarker für „Bewusstsein“ hin [19–22]. Umgekehrt wurde auch die Eignung des Konzepts „Bewusstsein“ in der Epileptologie kritisch diskutiert, da es schwierig ist, dieses während eines Anfalls zuverlässig zu beurteilen [23]. „Bewusstseinsstörung“ ist ein häufig verwendeter medizinischer Begriff, der in der klinischen Neurologie weit verbreitet ist [24–27]. Er wird operationalisiert als „Gewahrsein“ und erhaltene Erinnerung (engl. „recall“) sowie Reaktionsfähigkeit (engl. „responsiveness“) definiert [27–29]. Auf Grundlage der Konzepte von George Berkeley (1685–1753) [30], William James (1842–1910) [31] und Arthur Schopenhauer (1788–1860) [32] identifizierte Pierre Gloor wichtige Komponenten des Bewusstseins, darunter die „Fähigkeit, aufmerksam zu sein und wahrzunehmen, Wahrnehmungen mit dem eigenen Gedächtnis zu verknüpfen, sich an kürzlich Geschehenes zu erinnern und gemäß dem eigenen Willen auf solche Reize zu reagieren“ [23]. In den letzten Jahren wurden bedeutende Fortschritte beim Verständnis der Mechanismen und bei der Entwicklung von Instrumenten zur objektiven Messung von normalem [33, 34] sowie beeinträchtigtem Bewusstsein bei neurologischen Erkrankungen [25, 26, 35] – einschließlich Epilepsien [36–43] – erzielt. Für Allgemeinneurologen ist ein epileptischer Anfall eine Differenzialdiagnose im Rahmen von Zuständen mit vorübergehendem Verlust oder einer Störung des Bewusstseins [44]. Für Medizinstudierende und ebenso für Laien lässt sich Bewusstsein einfach als „Fähigkeit zu reagieren und sich zu erinnern“ erklären [45]. Die Kritik an der Verwendung von Reaktionsfähigkeit als Klassifikationskriterium bezieht sich auf ihre Abhängigkeit von intakter Motorik sowie auf die Schwierigkeit der Beurteilung in ambulanten Situationen, obwohl Studien zeigen, dass eine beeinträchtigte Reaktionsfähig-

keit bei der Anamneseerhebung häufig berichtet wird [22]. In Epilepsieüberwachungseinheiten werden regelhaft die Reaktionsfähigkeit, die Aufmerksamkeit und die Erinnerung bewertet [21]. Einige Kliniker verwendeten den Begriff „beeinträchtigtetes Bewusstsein“, um „beeinträchtigte Reaktionsfähigkeit“ zu bezeichnen, in der Annahme, dies entspreche dem ILAE-Positionspapier 2017 – obwohl diese Interpretation nicht korrekt ist [22]. Bei Kindern unter 4 bis 5 Jahren ist die Beurteilung der Bewusstseinslage oft schwierig oder unmöglich [46], während die Reaktionsfähigkeit mit altersentsprechenden Methoden [38] beurteilt werden kann. Ein entscheidender Aspekt ist auch die Übersetzbarkeit dieser Begriffe: „awareness“ ist schwer in Sprachen wie Spanisch, Französisch, Portugiesisch und Deutsch zu übersetzen, während „Bewusstsein“ besser übertragbar und bereits ein weltweit akzeptierter medizinischer Begriff ist.

Die klinische Relevanz der Einteilung von Anfällen in motorisch vs. nicht-motorisch und der Verwendung des zuerst beobachteten Phänomens als Klassifikationskriterium 2017 wurde infrage gestellt. In Kontexten wie klinischen Studien oder ressourcenarmen Umgebungen erscheint die dichotome Einteilung in „mit vs. ohne beobachtbare Manifestationen“ vorteilhafter [47]. Nicht-motorische Anfälle können durchaus sichtbare Erscheinungen wie Aphasie oder Erröten zeigen. Die Nutzung des ersten semiologischen Phänomens als Klassifikator zeigte nur begrenzte klinische Relevanz. Sie beeinflusst keine entscheidenden Faktoren wie die Auswahl der anfallssuppressiven Medikation, die Prognose oder die Lokalisierung des Anfalls für eine chirurgische Therapie [3–6, 20, 48, 49]. Ein klinisch relevanterer Ansatz zur Beschreibung des epileptischen Netzwerks – insbesondere im Kontext einer prächirurgischen Diagnostik und klinisch-anatomischer Korrelation – ist die Beschreibung der Anfallsentwicklung, also der chronologischen Abfolge semiologischer Phänomene [3–5, 48, 50–53].

Die Klassifikation von 2017 ordnete Absenzen als nicht-motorische Anfälle ein, was irreführend ist. Typische Absenzen zeigen oft beobachtbare motorische Phänomene wie diskrete Automatismen, Zurückwerfen des Kopfes und Augenblin-

zeln, während atypische Absenzen atonische Phänomene [7] einschließen können. Motorische Erscheinungen sind charakteristische Merkmale bestimmter Absencetypen wie Lidmyoklonien mit Absenzen und myoklonische Absenzen [54].

Epileptischer negativer Myoklonus ist ein gut dokumentiertes Phänomen [35], das sowohl in der früheren [55] als auch in der revidierten Version des ILAE-Semiologie-Glossars [56] anerkannt ist. Es ist wichtig zu beachten, dass sich der epileptische negative Myoklonus von Asterixis bei toxisch-metabolischen Enzephalopathien [57] unterscheidet. Obwohl er in früheren Arbeiten diskutiert wurde, war der epileptische negative Myoklonus nicht in der Klassifikation von 2017 enthalten.

Experimentelle Studien an Tiermodellen [58] und am Menschen [59] zeigten einen fokalen Beginn bei generalisierten Anfällen [60–63], und dies wurde in die aktuellen ILAE-Definitionen aufgenommen [2, 44]. Die 2017 verwendete Bezeichnung „Anfall mit generalisiertem Beginn“ scheint damit im Widerspruch zu stehen und kann in der klinischen Praxis irreführend sein, da ein fokaler Beginn generalisierter Anfälle in großen Übersichtsarbeiten [63] und Video-EEG-Aufzeichnungen [46–48] gut dokumentiert wurde.

Epileptische Anfälle können nach verschiedenen Prinzipien klassifiziert werden, was potenziell zu zahlreichen Anfallstypen führen kann, von denen einige überflüssig sein und eine klinische Relevanz vermissen lassen könnten. Um Klassifikatoren (zur Identifikation von Anfallstypen) präzise von Deskriptoren (zur Beschreibung spezifischer Merkmale innerhalb eines Anfallstyps) zu unterscheiden, ist es entscheidend, klare taxonomische Regeln zu schaffen.

### 2.4 Vorgeschlagene Anpassungen

Auf der Grundlage der in den vorangegangenen Abschnitten diskutierten und zusammengefassten Stärken und Schwächen formulierte die Arbeitsgruppe Vorschläge für Anpassungen. Diese Vorschläge wurden später während des Delphi-Prozesses modifiziert und anschließend revidiert, wie weiter unten ausgeführt.

1. Taxonomische Regeln: Wir unterscheiden *Klassifikatoren*, die biologische Klassen widerspiegeln (konzeptionelle Begründung) und direkt das klinische Management beeinflussen (utilitaristische Begründung), von *Deskriptoren*, die wichtige Anfallsmerkmale darstellen und indirekt die Patientenversorgung unterstützen, wenn sie mit anderen klinischen Daten kombiniert werden. Hauptanfallsklassen, Anfallstypen und Bewusstseinslage sind Klassifikatoren, während semiologische Merkmale Deskriptoren sind.
2. Terminologie der Hauptanfallsklassen: Die 2017 verwendeten Begriffe „generalisiert *beginnender* Anfall“ und „fokal *beginnender* Anfall“ wurden zu „generalisierter Anfall“, und „fokaler Anfall“ geändert. Weiters wurde der Begriff „unbekannter Beginn“ zu „unbekannt, ob fokal oder generalisiert“ geändert.
3. Die Bewusstseinslage während eines Anfalls ist ein Klassifikator für fokale Anfälle und für Anfälle mit unbekanntem Beginn. In der Überarbeitung 2025 wurde „Gewahrsein und Erinnerung“ (engl. „awareness“) (erhalten oder beeinträchtigt) durch „Bewusstsein“ (erhalten oder beeinträchtigt) ersetzt. Die Definition von Bewusstseinsstörungen erfolgt in der 2025 Klassifikation durch „Gewahrsein und erhaltener Erinnerung“ (engl. „awareness and recall“) UND Reaktionsfähigkeit (engl. „responsiveness“). Gewahrsein während eines Anfalls wird durch Beobachtung der Handlungen anhand der Reaktionsfähigkeit nach einem Anfall bewertet. Die Reaktionsfähigkeit während eines Anfalls wird sowohl durch verbale als auch motorische Aufgaben getestet.
4. Deskriptoren: Die Unterteilung in motorisch gegenüber nicht-motorisch bei fokalen Anfällen und bei Anfällen, bei denen unbekannt ist, ob sie fokal oder generalisiert sind, in der Grundversion der Klassifikation von 2017 wird in der Überarbeitung 2025 durch eine Unterscheidung zwischen Anfällen mit und solchen ohne beobachtbare Manifestationen ersetzt. In der erweiterten Version der Klassifikation 2025 wird die semiologische Beschreibung von Anfällen in chronologischer Reihenfolge mit der Abfolge der Anfallsphänomene

als Deskriptoren (Anm. der Übersetzer) angegeben.

5. Epileptischer negativer Myoklonus: Dieser Anfallstyp war in der 2017er-Klassifikation nicht berücksichtigt und wurde in der Überarbeitung 2025 aufgenommen.
6. Generalisierte Anfälle: Der in der 2017er-Klassifikation verwendete Begriff „nicht-motorisch“ bei der Kategorisierung von Absenzen wurde in der Überarbeitung 2025 fallen gelassen.
7. Epileptische Spasmen: Epileptische Spasmen wurde in der Überarbeitung 2025 als semiologischer Deskriptor für fokale Anfälle und für Anfälle, bei denen unbekannt ist, ob fokale oder generalisiert, aufgenommen. Epileptische Spasmen als generalisierter Anfallstyp, wie in der Klassifikation 2017 beschrieben, wurde beibehalten.

## 2.5 Delphi-Methode

Zum Erreichen eines Konsensus bezüglich der vorgeschlagenen Anpassungen und der Aktualisierung der Anfallsklassifikation haben wir eine modifizierte Delphi-Methode [64] angewendet. Damit ein Vorschlag angenommen wird, war eine Zweidrittelmehrheit der Gruppe erforderlich. Als Moderatoren fungierten 2 der Autoren (Sandor Beniczky und Eugen Trinkka), die den Prozess begleiteten. Sie sammelten und fassten die Stimmen zusammen, nahmen Kommentare auf und gaben diese für die nächste Runde zurück, wobei sie selbst nicht abstimmten. Während des gesamten Prozesses nahmen 35 Mitglieder der Arbeitsgruppe an den Abstimmungen teil. Einzelne Antworten wurden gegenüber den anderen Teilnehmern anonymisiert, aber nach jeder Runde erhielten diese eine Zusammenfassung der Ergebnisse sowie eingehende Kommentare und Vorschläge.

Ein Konsensus wurde nach 7 Runden erreicht. Die ersten 3 Delphi-Runden konzentrierten sich auf die Bearbeitung der Vorschläge, während die folgenden 4 Runden dem gesamten aktualisierten Klassifikationssystem gewidmet waren. Alle umgesetzten Vorschläge erhielten mehr als zwei Drittel der Stimmen, und die endgültige

Version wurde einstimmig von allen Mitgliedern der Arbeitsgruppe genehmigt.

## 2.6 Öffentliche Kommentare und Revision

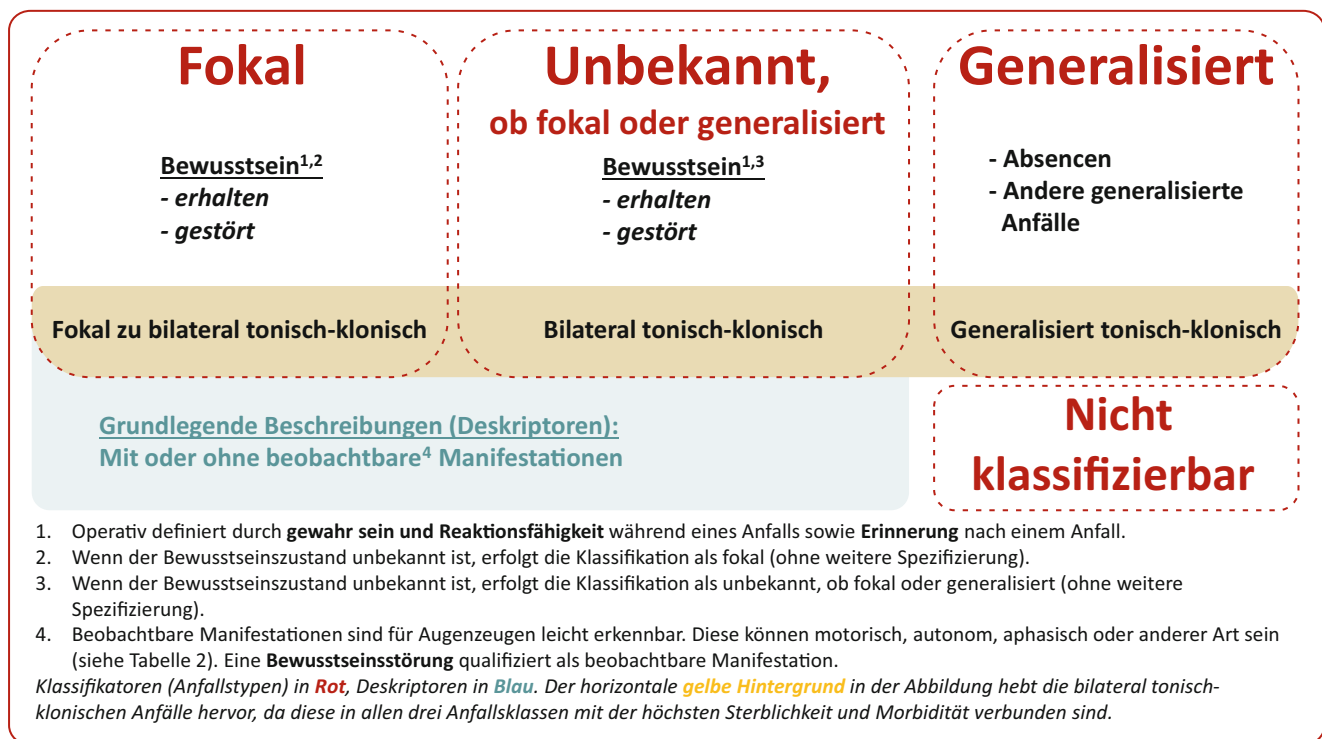
Das vorgeschlagene Positionspapier wurde vom Exekutivausschuss der ILAE zur Genehmigung des Konzepts und Inhalts geprüft und vom 12. August bis 16. Oktober 2024 auf der Website der ILAE für öffentliche Kommentare veröffentlicht. Zusätzlich zu den anonymen Peer Reviews für *Epilepsia* gingen insgesamt 44 Kommentare von Vertretern nationaler ILAE-Sektionen und einzelnen Mitgliedern ein.

Der Exekutivausschuss ernannte eine Revisionsarbeitsgruppe, die diese Kommentare prüfte und gegebenenfalls einbezog. Die Revisionsarbeitsgruppe unter der Leitung von Elaine Wirrell umfasste 7 neue Mitglieder, die vom Exekutivausschuss ernannt wurden, sowie 7 Mitglieder aus der ursprünglichen Arbeitsgruppe (s. Daten S3; nicht in der vorliegenden Übersetzung eingeschlossen). Die Arbeitsgruppe kategorisierte die Kommentare nach Themen und unterschied zwischen unterstützenden/genehmigenden und kritischen/ablehnenden Kommentaren (s. Daten S4; in der Originalarbeit [1] verfügbar).

Insgesamt war das Feedback positiv, mit 25 unterstützenden Kommentaren, 2 Peer Reviews und 5 kritischen Kommentaren (s. Daten S5; in der Originalarbeit [1] verfügbar). Die Hauptkritikpunkte waren, dass die vorgeschlagenen Änderungen „zu früh und zu schnell“ eingeführt würden und „zu viele Veränderungen“ darstellten. Die Revisionsarbeitsgruppe und der Exekutivausschuss betrachteten das 8-jährige Intervall als angemessen für Updates, basierend auf Erfahrungen mit der Implementierung der 2017er-Klassifikation, die zuvor nicht in der realen Praxis getestet worden war. Dieser Zeitrahmen entspricht den Praktiken anderer medizinischer Gesellschaften und früherer Epilepsieklassifikationen (z. B. der Klassifikation von 1985, die 1989 überarbeitet wurde). Eine Verzögerung notwendiger Updates würde wahrscheinlich die zukünftige Implementierung erschweren. Das Feedback aus der Epilepsiegemeinschaft, wie es durch die systematische Literaturübersicht belegt wird, unterstrich den Bedarf an Änderungen. Diese Updates

folgten dem robusten Verfahren, das kürzlich für ILAE-Positionspapiere übernommen wurde, und beinhaltete die publizierte Datenlage und praktische Erfahrungen. Das Ziel der Revisionsarbeitsgruppe war es sicherzustellen, dass die Änderungen korrekt waren. Da der Rahmen und die Hauptbegriffe unverändert bleiben, stimmt die aktualisierte Anfallsklassifikation mit dem übergeordneten Konzept der Klassifikation von 2017 überein.

Ein weiteres häufig diskutiertes Thema war die Wiedereinführung des Begriffs „Bewusstsein“ anstelle „Gewahrsein und erhaltener Erinnerung“ (engl. „awareness“) als Surrogat für Bewusstsein. Die meisten Kommentare unterstützten diese Änderung und betonten, dass „Bewusstsein“ ein weithin akzeptierter und übersetzbarer medizinischer Begriff ist, der operativ durch die Beurteilung der Responsivität UND von Gewährsein und erhaltener Erinnerung definiert wird. Responsivität, die oft Teil der Anamnese des Patienten ist, kann selbst bei jungen Kindern bewertet werden, bei denen Gewährsein und erhaltene Erinnerung möglicherweise nicht anwendbar [38] sind. Seit der Klassifikation von 2017 wurde die Beschreibung eines nicht auf Ansprache reagierenden Patienten als „Beeinträchtigung von Gewährsein und Erinnerung“ weit verbreitet, was jedoch ungenau ist. Darüber hinaus entfernt die Verwendung eines alternativen („surrogaten“) Begriffs für Bewusstsein die Epilepsieklassifikation von breiteren medizinischen Standards; ein epileptischer Anfall ist ein zentrales Element in der Differenzialdiagnose der vorübergehenden Bewusstseinsstörungen. Es wurde die Sorge geäußert, dass eine Beeinträchtigung des Bewusstseins von Patienten und Betreuern als vollständige Bewusstlosigkeit missverstanden werden könnte. Bei der Anamnese sollten jedoch Gesundheitsfachkräfte nach der Responsivität und der erhaltenen Erinnerung (als Indiz für Gewährsein) während des Anfalls fragen und dann selbst Schlussfolgerungen über das Bewusstsein ziehen, anstatt sich darauf zu verlassen, dass Patienten oder Betreuer es als beeinträchtigt oder erhalten kennzeichnen. Der medizinische Begriff „Bewusstsein“ kann den Patienten und Betreuern dann als die Fähigkeit erklärt werden, auf verbale und motorische



**Abb. 1** ▲ Grundversion der aktualisierten Anfallsklassifikation

Aufgaben zu reagieren und sich an den Anfallszeitraum zu erinnern.

Zur Unterstützung der richtigen Klassifikation von epileptischen Spasmen wurden ein Entscheidungsflussdiagramm und eine detaillierte Erklärung zum überarbeiteten Papier hinzugefügt. Alle Änderungen, die von der Revisionsarbeitsgruppe am ursprünglichen Vorschlag der Arbeitsgruppe vorgenommen wurden, sind in den Daten S4 (in der Originalarbeit [1] verfügbar) zusammengefasst. Das überarbeitete Positionspapier wurde dem Exekutiv Ausschuss der ILAE zur endgültigen Genehmigung vorgelegt.

### 3 Ergebnisse

Das grundlegende Rahmenwerk zur Klassifikation von epileptischen Anfällen bleibt erhalten [2, 8]. Die Hauptklassen von Anfällen umfassen fokal, generalisiert, unklar (ob fokal oder generalisiert) und unklassifiziert. Die **Abb. 1 und 2** veranschaulichen die grundlegende und erweiterte Anfallsklassifikation, und **Tab. 1** präsentiert die taxonomische Hierarchie der Anfallsklassifikation. Klassifikatoren definieren die Anfallstypen, die als biologische Klassen betrachtet werden und direkten Einfluss auf

das Patientenmanagement haben, indem sie die Syndromdiagnose, therapeutische Entscheidungen und Prognosen leiten. Deskriptoren sind hingegen wichtige klinische Merkmale der Anfälle, die zusammen mit anderen klinischen Daten und Modalitäten indirekt zur Gestaltung des Patientenmanagements beitragen. Deskriptoren sind essenziell für klinische Entscheidungen und können in spezifischen Kontexten die Therapie signifikant beeinflussen (z. B. epileptischer Spasmus oder Myoklonus im Kontext eines fokalen Anfalls).

Fokale Anfälle werden als Anfälle definiert, die innerhalb von Netzwerken auftreten, die auf eine Hemisphäre begrenzt sind [2, 65]. Sie können umschrieben lokalisiert oder weiter verteilt sein und in kortikalen oder subkortikalen Strukturen ihren Ursprung nehmen. Für jeden Anfallstyp ist der Anfallsbeginn von einem Anfall zum nächsten konsistent, mit bevorzugten Propagationsmustern, die die kontralaterale Hemisphäre einbeziehen können. In einigen Fällen gibt es jedoch mehr als ein Netzwerk und mehr als einen Anfallstyp, aber jeder einzelne Anfallstyp hat einen konsistenten Anfallsursprung [65]. Fokale Anfälle mit Übergang in bilateral tonisch-klonische Anfälle (alter Terminus

2017: „fokal zu bilateral tonisch klonische Anfälle“) [2] sind fokale Anfälle, bei denen die ictale Aktivität auf beide Hemisphären übergreift, während sich die Semiologie zu einer Beeinträchtigung und schließlich einem vollständigen Verlust des Bewusstseins und einer bilateralen tonischen Muskelaktivierung entwickelt, gefolgt von einer klonischen Phase mit fortschreitendem Rückgang der Häufigkeit aufgrund einer schrittweisen Verlängerung der stillen Phasen, die die tonische Muskelaktivität unterbrechen [56].

Generalisierte Anfälle werden als Anfälle definiert, die an einem Punkt innerhalb eines Netzwerkes entspringen und sehr schnell beide Hemisphären einbeziehen; diese Netzwerke können kortikale und subkortikale Strukturen beinhalten, jedoch nicht den gesamten Kortex [2, 45]. Der Anfallsbeginn kann umschrieben sein, und Anfälle können asymmetrisch ablaufen.

Wenn Informationen zur Charakterisierung bestimmter Aspekte von Anfällen verfügbar sind, aber für eine klare Klassifikation als fokal oder generalisiert nicht ausreichen, werden die Anfälle als unklar (ob fokal oder generalisiert) kategorisiert. In Fällen, bei denen keine Informationen



**Abb. 2** ▲ Erweiterte Version der aktualisierten Anfallsklassifikation

zur Charakterisierung des Anfalls verfügbar sind, die Ärztin oder der Arzt jedoch sicher ist, dass es sich um einen epileptischen Anfall handelt, wird er als unklassifiziert bezeichnet [2]. Wenn im Verlauf mehr Informationen verfügbar werden, können diese Anfälle als fokal oder generalisiert reklassifiziert werden.

Fokale Anfälle und Anfälle, bei denen unklar ist, ob sie fokal oder generalisiert sind, werden weiter danach klassifiziert, ob eine Bewusstseinsstörung des Patienten während des Anfalls vorliegt oder nicht. Wenn der Bewusstseinszustand nicht bestimmt werden kann, wird der Anfall unter dem übergeordneten Begriff (fokaler Anfall oder Anfall unbekannter Herkunft) klassifiziert. Bewusstsein wird operationalisiert sowohl über das Gewahrsein und die Erinnerung sowie die Reaktionsfähigkeit definiert, wobei Informationen aus der medizinischen Anamnese [22] oder aus Verhaltenstestungen des medizinischen Personals berücksichtigt werden [38]. Diese operationalisierten Begriffe werden den

Patienten und Betreuern als die Fähigkeit erklärt, sich zu erinnern und angemessen und normal während des Anfalls zu reagieren. Anstatt Patienten und Betreuer nach dem Bewusstsein zu fragen, ist es ratsam, speziell nach der Erinnerung an die Ereignisse (Gewahrsein und erhaltene Erinnerung) und dem Grad der Reaktionsfähigkeit während des Anfalls zu fragen. Eine unzureichende Reaktion oder eine signifikant längere Reaktionslatenz im Vergleich zum interiktalen (Basis-)Zustand gilt als beeinträchtigte Reaktionsfähigkeit [38, 56]. Es kann erforderlich sein, Patienten und Betreuer darauf hinzuweisen werden, dass das Bewusstsein trotz offener Augen und Interaktionsversuchen des Patienten beeinträchtigt sein kann. In der Praxis stehen möglicherweise nur Informationen zu einem dieser Merkmale (Gewahrsein und Erinnerung oder Reaktionsfähigkeit) zur Verfügung. Wenn eines davon in irgendeiner Weise beeinträchtigt ist, wird der Anfall als Anfall mit Bewusstseinsstörung klassifiziert. Es ist wichtig, Vorsicht

walten zu lassen und eine isolierte epileptische Amnesie als mögliche Ursache für eine fehlende Erinnerung an iktale Erlebnisse in Betracht zu ziehen und, wann immer möglich, eine iktale Parese oder iktale rezepptive Aphasie als potenzielle Ursache einer gestörten Reaktionsfähigkeit auszuschließen. Anfälle mit beeinträchtigtem Bewusstsein werden grundsätzlich als mit beobachtbaren Manifestationen betrachtet.

Deskriptoren werden zur zusätzlichen Charakterisierung von Anfällen verwendet. In der Grundversion wird eine einfache Dichotomie angewendet; Anfälle werden entweder als mit oder ohne beobachtbare Manifestationen beschrieben. Beobachtbare Manifestationen können motorische, aphatische, autonome oder andere Merkmale umfassen (s. ■ Tab. 2) und von Augenzeugen [47] (mit oder ohne Videodokumentation) sicher identifiziert werden. In der erweiterten Version werden Anfälle detailliert beschrieben, indem die während des Anfalls auftretenden

Tab. 1 Die taxonomische Hierarchie der Klassifikation epileptischer Anfälle		
Klassifikatoren		Deskriptoren
Hauptklassen	Anfallsformen	
1. Fokal (F)	1.1 Fokaler Anfall mit erhaltenem Bewusstsein 1.2 Fokaler Anfall mit gestörtem Bewusstsein 1.3 Fokal zu bilateral-tonisch-klonischer Anfall	<i>Grundversion</i> Mit beobachtbaren Manifestationen Ohne beobachtbare Manifestationen <i>Erweiterte Version</i> Semiologische Deskriptoren in chronologischer Reihenfolge: Semiologie (Glossar <sup>a</sup> ) und somatotopische Modifikatoren
2. Unbekannt, ob fokal oder generalisiert (U)	2.1 Unbekannt, ob fokal oder generalisiert – Anfall mit erhaltenem Bewusstsein 3.2 Unbekannt, ob fokal oder generalisiert – Anfall mit gestörtem Bewusstsein 2.3 Unbekannt, ob fokal oder generalisiert – bilateral tonisch-klonischer Anfall	<i>Grundversion</i> Mit beobachtbaren Manifestationen Ohne beobachtbare Manifestationen <i>Erweiterte Version</i> Semiologische Deskriptoren in chronologischer Reihenfolge: Semiologie (Glossar <sup>a</sup> ) und somatotopische Modifikatoren
3. Generalisiert	3.1 Absenzen 3.1.1 Typische Absence 3.1.2 Atypische Absence 4.1.3 Myoklonische Absence 5.1.4 Lidmyoklonie mit oder ohne Absence 3.2 Generalisierter tonisch-klonischer Anfall 3.2.1 Myoklonisch-tonisch-klonischer Anfall 3.2.2 Absence zu tonisch-klonischer Anfall 3.3 Andere generalisierte Anfälle <sup>b</sup> 3.3.1 Generalisierter myoklonischer Anfall 3.3.2 Generalisierter klonischer Anfall 3.3.3 Generalisierter negativer myoklonischer Anfall 3.3.4 Generalisierter epileptischer Spasmus 3.3.5 Generalisierter tonischer Anfall 3.3.6 Generalisierter atonischer Anfall 3.3.7 Generalisierter myoklonisch-atonischer Anfall	–
4. Nicht klassifizierbar	–	–

In der Basisversion werden die Deskriptoren mit den Nummern 1 und 2 verwendet, in der erweiterten Version die Deskriptoren mit der Nummer 3  
<sup>a</sup>Siehe **Tab. 2** mit den semiologischen Merkmalen  
<sup>b</sup>Dies ist ein Gruppierungsbegriff, kein definiertes Konzept

semiologischen Merkmale (s. **Tab. 2**) in chronologischer Reihenfolge aufgelistet werden [56, 66]. Die Reihenfolge wird durch Pfeile angezeigt, die in Richtung der Anfallsevolution weisen (z.B. epigastrische Aura → Automatismus der rechten Hand → beeinträchtigte Reaktionsfähigkeit + beeinträchtigt Bewusstsein). Alle Elemente in der Tabelle, die die semiologischen Merkmale umreißen (**Tab. 2**), sind definiert und ihre Bedeutung wird im Detail im ILAE-Glossar [56] der Anfallssemiologie erklärt. Zusätzlich sind Videobeispiele für jedes Element verfügbar [56]. Die Anfallsevolution liefert entscheidende Hinweise, indem sie spezifische Zustände, wie z.B. Epilepsie im Kindesalter mit wandernden fokalen Anfällen [67], identifizieren und bei der Lokalisierung der kortikalen Bereiche hel-

fen kann, die die Anfälle erzeugen [56]. Dabei ist zu beachten, dass aus der Semiologie abgeleitete Bezeichnungen wie hyperkinetische (oder hypermotorische) Anfälle, fokale Spasmen, fokale myoklonische Anfälle, fokale klonische Anfälle und fokale tonische Anfälle sich auf fokale Anfälle als Hauptanfallstyp beziehen.

Die Deskriptoren basieren auf der Anfallssemiologie. Wir anerkennen die Bedeutung anderer klinisch relevanter Anfallsmerkmale an, wie z.B. den Begleitumständen des Auftretens (z.B. reflex- oder schlafbezogene Anfälle) und die anatomische Lokalisation der Anfallsursprungszone. Obwohl diese Merkmale formal nicht in die Anfallsklassifikation aufgenommen wurden, sind sie für die klinische Praxis und Forschung wertvoll.

In der Grundversion der Anfallsklassifikation werden generalisierte Anfälle in Absenzen, generalisierte tonisch-klonische Anfälle und andere generalisierte Anfälle unterteilt. Letzteres ist kein definiertes Konzept, sondern ein Sammelbegriff. In den die Anfallsklassifikation veranschaulichenden Abbildungen werden tonisch-klonische Anfälle am Ende jeder Hauptklasse positioniert: fokale zu bilaterale tonisch-klonische Anfälle, generalisierte tonisch-klonische Anfälle und bilaterale tonisch-klonische Anfälle unklaren Ursprungs (ob fokal oder generalisiert). Diese Platzierung hebt diese Anfallstypen hervor, die mit der höchsten Morbidität und Letalität assoziiert sind und der Hauptrisikofaktor für einen plötzlichen unerwarteten Tod bei Epilepsie (SUDEP) sind [68–71]. In der erweiterten Anfallsklassifikation sind alle

Tab. 2 Deskriptoren für fokale Anfälle und für Anfälle, bei denen unbekannt ist, ob sie fokal oder generalisiert sind	
Somatotopische Modifikatoren	Seite (links, rechts, bilateral-symmetrisch, bilateral-asymmetrisch) + Körperteil Semiologische Merkmale
1. Elementare motorische Phänomene	Akinetisch Astatich Atonisch Klonisch Dystonisch Epileptischer Nystagmus Epileptischer Spasmus Augenblinzeln Blickwendung Gyratorisch (syn.: rotatorisch) Kopfwendung Iktale Parese Myoklonisch Myoklonisch-atonisch Epileptische negative Myoklonien Tonisch (fokal-tonisch, „chapeau de gendarme“, Fechthaltung) Tonisch-klonisch (Zahl-Vier-Zeichen) Versiv
2. Komplexe motorische Phänomene <sup>a</sup>	<i>Automatismen</i> Gestische Automatismen – distal Gestische Automatismen – genitall Gestische Automatismen – proximal Iktales Greifen Mimische Automatismen (gelastisch, dakrystisch) Oroalimentäre Automatismen Verbale Automatismen Vokale Automatismen <i>Hyperkinetisches Verhalten (Syn.: hypermotorisch)</i>
3. Sensorische Phänomene <sup>b</sup>	Auditiv Körperwahrnehmungsillusion Depersonalisierung Gustatorisch Olfaktorisch <i>Somatosensorisch</i> Schmerzhaft Nicht schmerzhaft Vestibulär/Schwindel Visuell (komplex oder elementar)
4. Kognitive und sprachliche Phänomene	Aphasie Verwirrung/Desorientierung <i>Dysmnésie</i> Amnesie Déjà-vu/Déjà-vécu/Jamais-vu/dreamy state (Traumzustand)/ Erinnerungen Zwangsgedanken Andere fokale kognitive Defizite (z. B. Anosognosie, Apraxie, Neglect)

generalisierten Anfallsarten aufgeführt (Abb. 2 und Tab. 1). Definitionen aller generalisierten Anfallsarten sind in den Daten S5 (in der Originalarbeit [1] verfügbar) enthalten.

Generalisierte tonisch-klonische Anfälle können durch myoklonische Zuckungen oder eine Absence eingeleitet werden, die sich in den Subtypen dieser Anfallsform widerspiegelt [2, 72, 73]. Wenn diese

spezifischen Merkmale (myoklonische Zuckungen oder Absence zu Beginn) nicht beobachtet werden, wird der Anfall unter dem übergeordneten Begriff „generalisierter tonisch-klonischer Anfall“ klassifiziert. Während die anderen generalisierten Anfallsarten mit der Klassifikation von 2017 übereinstimmen [2], wird jetzt generalisierter negativer Myoklonus als eigenständiger Anfallstyp anerkannt. Im zeitlichen

Zusammenhang mit Spasmen können sowohl tonische Anfälle (im klinischen Jargon oft als „tonische Verkrampfungen“ bezeichnet), myoklonische Zuckungen (im klinischen Jargon „myoklonisch-tonischer Spasmus“) oder ein hyperkinetischer Anfall auftreten (im klinischen Jargon „hypermotorisch-tonischer Spasmus“). Obwohl Hinweise dafür bestehen, dass einige dieser Kombinationen von Anfallsarten für die syndromische Diagnosestellung relevant sein könnten (z. B. hypermotorisch-tonische Spasmen bei einem CDKL5-Defizienz-Syndrom), sind sie noch nicht formell in die Anfallsklassifikation 2025 aufgenommen worden. Weitere Forschung ist erforderlich, um die klinische Bedeutung dieser Subtypen tonischer Anfälle zu belegen.

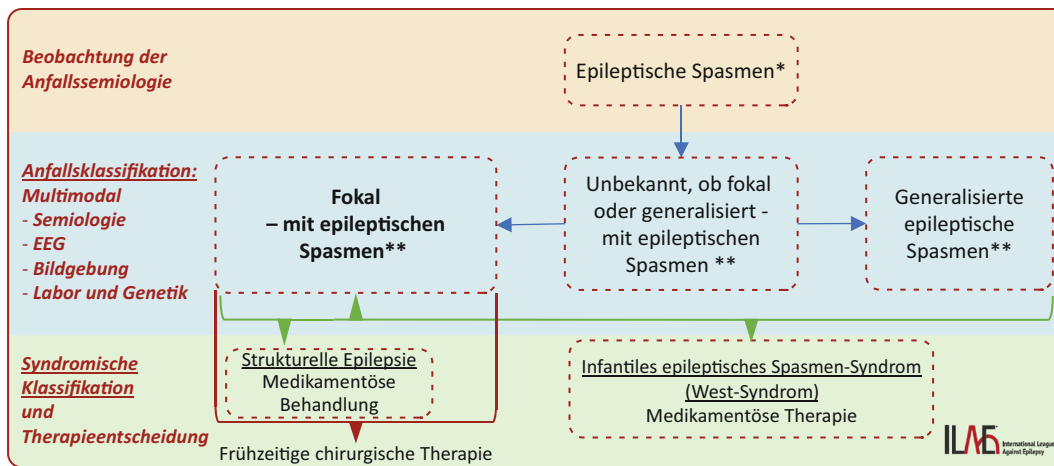
Epileptische Spasmen stellen ein wichtiges iktales Phänomen dar (Tab. 2), und ihre frühe Erkennung sowie präzise Klassifikation sind für eine optimale Behandlung wesentlich [2, 67]. Obwohl Spasmen generalisiert, fokal oder unklar (ob fokal oder generalisiert) sein können, ist bei Säuglingen der kritischste Aspekt die rechtzeitige Erkennung dieses einzigartigen Anfallstyps und die Einleitung einer Spasmen-spezifischen Therapie, da eine Verzögerung zu schlechteren Entwicklungsverläufen führen kann [74]. Es kann herausfordernd sein zu unterscheiden, ob Spasmen fokal oder generalisiert sind (Abb. 3), und es erfordert einen multimodalen Ansatz [67]. Innerhalb der generalisierten Hauptklasse sind epileptische Spasmen ein Klassifikator und häufig mit dem infantilen epileptischen Spasmen-Syndrom (IESS) [67] assoziiert. In den fokalen und unklaren Klassen sind epileptische Spasmen ein Deskriptor und werden daher innerhalb der Anfallssemiologie beschrieben (z. B. fokaler epileptischer Spasmus). Im Kontext der klinischen Daten (einschließlich Alter beim Auftreten) führen sie zur syndromischen Diagnose von IEISS [67], und eine spezifische pharmakologische Therapie für dieses Syndrom muss unverzüglich eingeleitet werden. Außerdem sollte bei fokalen epileptischen Spasmen (unilaterale oder asymmetrische Semiologie) oder wenn andere Befunde, wie z. B. die zerebrale Bildgebung (MRI oder CT), einen fokalen Ursprung nahelegen, eine frühzeitige chirurgische Behandlung erwogen

Tab. 2 (Fortsetzung)	
Somatotopische Modifikatoren	Seite (links, rechts, bilateral-symmetrisch, bilateral-asy-mmetrisch) + Körperteil Semiologische Merkmale
5. Autonome Phänomene <sup>c</sup>	<i>Kardiovaskulär</i> Iktale Asystolie Iktale Bradykardie Iktale Tachykardie <i>Haut/thermoregulatorisch</i> Erröten Gänsehaut (Piloerektion) Schwitzen Epigastrisch <i>Gastrointestinal</i> Darmgeräusche (Borborygmi) Blähungen Hypersalivation Übelkeit/Erbrechen Polydipsie Sialorrhö/Spucken Würgen <i>Pupillär</i> Miosis Mydriasis <i>Respiratorisch</i> Apnoe Hyperventilation Hypoventilation <i>Miktionsbezogene Symptome</i> Inkontinenz Harndrang
6. Affektive (emotional) Phänomene	Wut Angst Ekstase/Glückseligkeit Furcht Schuld Heiterkeit Mystisches Erleben Traurigkeit Sexuelles Empfinden
7. Unbeschreibliche Aura <sup>b</sup>	<i>Postiktale Phänomene</i> Autonome Zeichen Blindheit (Hemianopsie oder Amaurose) Verwirrung Kopfschmerzen Sprachstörungen Nasewischen Palinakusis Paresen (Todd-Parese) Psychiatrische Zeichen Fehlende Reaktivität auf Ansprache
Wenn während des Anfalls oben nicht aufgeführte Phänomene auftreten, werden diese als Freitext hinzugefügt Aufmerksamkeit/Wahrnehmung und Reaktionsfähigkeit definieren das Bewusstsein und sind daher Klassifikatoren. Alle Elemente in dieser Tabelle sind im Glossar der Semiologie der Internationalen Liga gegen Epilepsie definiert <sup>a</sup> Beobachtbare Manifestationen <sup>b</sup> Nicht beobachtbare Manifestationen <sup>c</sup> Möglicherweise beobachtbare Manifestationen	

werden, insbesondere wenn Spasmen-spezifische Therapien fehlgeschlagen sind (Abb. 3). Epileptische Spasmen können auch in höheren Altersgruppen jenseits von IESS auftreten, was zu einem Wandel der Terminologie von infantilen Spasmen zu epileptischen Spasmen geführt hat [2]. In diesen Fällen unterscheidet sich die pharmakologische Behandlung von derjenigen bei IESS (Abb. 3). Neben epileptischen Spasmen können auch andere motorische Phänomene auftreten, darunter Myoklonus, Klonus und tonische Muskelkontraktionen, sowohl bei generalisierten Anfällen (definieren den Anfallstyp) als auch bei fokalen Anfällen, wo sie typischerweise unilateral oder asymmetrisch als Teil der fokalen Anfallssemiologie auftreten (Abb. 2).

Epileptische Anfälle werden innerhalb einer taxonomischen Hierarchie klassifiziert, die Hauptklassen und Anfallstypen umfasst (Tab. 1). Wir hielten es für wichtig, die spezifische Liste der Anfallstypen explizit darzustellen, basierend auf den Prinzipien, die in den Abbildungen illustriert und in diesem Artikel detailliert beschrieben sind. Die Tabelle soll klare Leitlinien für elektronische Datenbanken bieten. Die Anfallsklassifikation umfasst 4 Hauptklassen und 21 Anfallstypen, was eine deutliche Vereinfachung gegenüber der Klassifikation von 2017 darstellt, die 63 Anfallstypen enthielt [6, 75]. Die Flexibilität der 2017er-Version behält die aktualisierte Klassifikation bei. Die Klassifizierung eines einzelnen Anfalls kann auf jeder Ebene des hierarchischen Baums unterbrochen werden, und Anfälle, die zunächst als unbekannt oder nicht klassifiziert eingestuft wurden, können später reklassifiziert werden, wenn neue Informationen über den Anfall verfügbar werden.

Obwohl die aktualisierte Anfallsklassifikation großen Wert auf die Anfallssemiologie legt und in ressourcenlimitierten Umgebungen angewendet werden kann, bleibt sie ähnlich derjenigen von 2017 interpretativ. Dies ermöglicht die Einbeziehung zusätzlicher Daten, um die Anfallstypen zu identifizieren [2]. Im Einklang mit der klinischen Praxis wird empfohlen, Anfälle unter Berücksichtigung aller verfügbaren Informationen zu klassifizieren, einschließlich Semiologie und unterstüt-



**Abb. 3** ◀ Entscheidungsflussdiagramm zur Klassifizierung von epileptischen Spasmen und deren Relevanz für die syndromische Diagnose und Behandlung. EEG Elektroenzephalographie. \*Semiologie, \*\*Anfallstyp

zenden Daten wie EEG, Neuroimaging, Laborergebnissen und Genetik.

Im folgenden Abschnitt illustrieren wir die Umsetzung der aktualisierten Anfallsklassifikation unter Verwendung von Beispielen aus der vorangegangenen Klassifikation und aus Artikeln, die diese kritisiert haben [5, 76, 77].

- Eine junge Frau wacht im Bett auf und bemerkt, dass ihr 20-jähriger Freund gerade einen Anfall hat. Der Beginn wird nicht beobachtet, aber sie kann eine bilaterale Versteifung mit nachfolgenden bilateralen „Zuckungen“ beschreiben. EEG- und Magnetresonanztomographie(MRT)-Befunde sind normal. Dieser Anfall wird als bilateraler tonisch-klonischer Anfall klassifiziert – unklar, ob fokal oder generalisiert (bilateral tonisch-klonischer Anfall, BTKA; 2.3).
- In einem alternativen Szenario des vorherigen Falls zeigt das EEG einen deutlichen Verlangsamungsherd im rechten Parietallappen. Das MRT zeigt rechts parietal eine kortikale Dysplasie. In diesem Fall wird der Anfall als fokaler zu bilateral tonisch-klonischer Anfall klassifiziert (fokal zu bilateral tonisch-klonischer Anfall, FBTKA; 1.3).
- Eine 25-jährige Frau beschreibt Anfälle, die mit 30 s eines intensiven Gefühls beginnen, dass „bekannte Musik spielt“. Sie kann andere Menschen sprechen hören, merkt jedoch später, dass sie nicht mitbekommen hatte, über was geredet wurde. Augenzeugen berichten, dass die Patientin während des Anfalls nicht auf äußere Reize reagiert hat, weder verbal noch taktil

(Berührung der Patientin). Nach einem Anfall ist sie leicht verwirrt und muss sich „neu orientieren“. Der Anfall wird als fokaler Anfall mit gestörtem Bewusstsein klassifiziert (FAGB; 1.2) mit folgender Evolution: auditive Aura → sensorische (rezeptive) Aphasie → gestörte Reaktionsfähigkeit → postiktale Verwirrung.

- Ein 22-jähriger Mann hat Anfälle, bei denen er vollständig bei Bewusstsein bleibt, bei denen „die Haare auf meinen Armen zu Berge stehen“, und ein Gefühl von Hitzewallungen besteht. Diese werden als fokale Anfälle mit erhaltenem Bewusstsein klassifiziert (FAEB; 1.1) mit beobachtbaren Manifestationen: Piloerektion + Hitzewallung mit Errötung.
- Ein 13-jähriger Junge mit juveniler myoklonischer Epilepsie hat Anfälle, die mit einigen Zuckungen beginnen, gefolgt von der Versteifung und dann rhythmischem Zucken aller Gliedmaßen. Diese werden als generalisierte myoklonisch-tonisch-klonische Anfälle klassifiziert (GMTKA; 3.2.1).
- Ein 3 Monate alter Säugling hat Cluster von kurzen Anfällen mit Beugung des Nackens und der Hüften sowie Abduktion der Schultern von kurzer Dauer (bis zu 2 s). Der Patient hat 3 bis 15 Cluster pro Tag. Das Kind war enzephalopathisch und ohne Entwicklungsfortschritt. Die Anfälle waren gegen mehrere Antiepileptika einschließlich adrenokortikotropem Hormon resistent. Wiederholte MRT-Untersuchungen zeigten keine Auffälligkeiten. Das Video-EEG zeigte

epileptische Spasmen, die mit einer generalisierten EEG-Unterdrückung einhergingen. Der Anfall wird als generalisierter epileptischer Spasmus klassifiziert (GES; 3.3.4).

- Ein 14 Monate altes Mädchen hat ein plötzliches Strecken beider Arme und Beugen des Rumpfes für etwa 2 s. Diese Anfälle wiederholen sich in Clustern. Das EEG zeigt eine Hypsarrhythmie mit bilateralen Spitzen, am stärksten im linken Parietallappen. Das MRT zeigt eine kortikale Dysplasie im linken Parietallappen. Aufgrund der ergänzenden Informationen wird der Anfall als fokaler Anfall (F; 1) mit epileptischen Spasmen klassifiziert (kurze Version: fokale epileptische Spasmen).
- Während eines Langzeit-Video-EEG-Monitorings erlebt eine 28-jährige Patientin ein aufsteigendes Gefühl vom Magen und beginnt dann, zu kauen und mit der rechten Hand herumliegende Objekte zu manipulieren. Die Patientin kann sich daran erinnern, was während dieser Episoden passiert, und kann reagieren. Der Anfall wird als fokaler Anfall mit erhaltenem Bewusstsein klassifiziert (FAEB; 1.1) mit beobachtbaren Manifestationen wie folgt: epigastrische Aura → oroalimentaryäre Automatismen + gestische Automatismen mit der rechten Hand + erhaltenes Bewusstsein und Reaktionsfähigkeit.
- Ein 8-jähriger Junge berichtet von Episoden, die mit dem Sehen von farbigen Punkten und Streifen auf der linken Seite beginnen. Er kann sich nicht

Tab. 3 Wichtigste Änderungen bei der Anfallsklassifizierung von 2025 gegenüber 2017	
1.	„Beginn“ wird in den Bezeichnungen der Hauptanfangsklassen von Anfällen gestrichen
2.	Auf der Grundlage der taxonomischen Regel wird eine Unterscheidung zwischen Klassifikatoren und Deskriptoren getroffen
3.	Als Klassifikator wird anstelle des Begriffs Gewährsein und erhaltene Erinnerung (engl. „awareness and recall“) nunmehr der Begriff des Bewusstseins und der Bewusstseinsstörung (Anm. der Übersetzer) verwendet, wobei dieser durch Gewährsein und erhaltene Erinnerung sowie Reaktionsfähigkeit operationalisiert wird
4.	Die Dichotomie zwischen motorischen und nicht-motorischen Manifestationen wird durch beobachtbare vs. nicht-beobachtbare Manifestationen ersetzt
5.	Anstatt sich nur auf das erste Anzeichen zu stützen, wird die chronologische Reihenfolge der Anfallssemiologie verwendet, um Anfälle zu beschreiben
6.	Epileptischer negativer Myoklonus wird als Anfallstyp anerkannt

erinnern, was danach passiert ist, aber Augenzeugen berichten, dass der Patient nicht auf verbale und taktile Reize reagiert, den Kopf nach links dreht, steif wird und dann Zuckungen in allen Extremitäten hat. Der Anfall wird als fokaler zu bilateraler tonisch-klonischer Anfall klassifiziert (FBTKA; 1.3) mit beobachtbaren Manifestationen wie folgt: elementare visuelle Aura auf der linken Seite → versive Bewegung nach links + Verlust des Bewusstseins und der Reaktionsfähigkeit → bilateraler tonisch-klonischer Anfall.

- Ein 33-jähriger, rechtshändiger Mann hatte in der Kindheit fiebergebundene Anfälle („Fieberkrämpfe“). Ab dem Alter von 15 Jahren traten unprovokierte Anfälle auf, die von einem Unwohlsein im Bauchbereich mit darauf folgender Bewusstseinsstörung begleitet wurden. Seine Frau berichtete, dass er etwa 1-mal im Monat Episoden von Schmatzen, Fummeln mit den Händen und gelegentlich einer ungewöhnlichen Haltung der rechten Hand zeigt. Der Anfall wird als fokaler Anfall mit Bewusstseinsstörung klassifiziert (FAGB; 1.2) mit folgendem Verlauf: epigastrische Aura → gestörtes Bewusstsein → oroalimenter Automatismen + gestische Automatismen + dystonische Haltung in der rechten Hand.

#### 4 Diskussion

Die überarbeitete Anfallsklassifikation folgt dem gleichen Rahmen wie die Version von 2017 und behält die 4 Hauptklassen bei. Zusätzlich zu den archetypischen Kategorien der fokalen und generalisier-

ten Anfälle werden aus pragmatischen Gründen 2 weitere Hauptkategorien eingeführt: unbekannt (für alle Fälle, bei denen keine eindeutige Zuordnung möglich ist) und nicht klassifiziert (eine temporäre Klasse, solange keine weiteren Informationen über den Anfall verfügbar sind). Der Anstoß für die Überarbeitung resultierte aus den kollektiven Erfahrungen nach der Anwendung der Version von 2017 und einem iterativen Diskurs der internationalen Epilepsie-Gemeinschaft. Bereits bei ihrer Einführung war erwartet worden, dass die Version von 2017 auf der Grundlage praktischer Erfahrungen in der klinischen Anwendung einer Anpassung bedürfen würde.

Die Arbeitsgruppe verfolgte eine robuste, aber konservative Methodik, die auf einer systematischen Analyse der Stärken und Schwächen der Version von 2017 basierte. Vorschläge für Änderungen wurden nur berücksichtigt, wenn sie ein in der Literatur dokumentiertes Problem adressierten. Für die Annahme eines Vorschlags war im Rahmen des Delphi-Prozesses eine Zustimmung von mehr als zwei Dritteln der Stimmen erforderlich. Die große Arbeitsgruppe spiegelte die Vielfalt der ILAE wider und umfasste eine breite Vertretung aus allen Regionen und verschiedenen Subspezialitäten. Dies ermöglichte eine breite Diskussion über die ontologische Relativität der in der Klassifikation von 2017 verwendeten Begriffe sowie über unterschiedlich konzeptualisierte Klassifikationsschemata in verschiedenen Sprachen. Der Entwurf wurde der Öffentlichkeit zur Kommentierung zur Verfügung gestellt, und eine neu eingesetzte Taskforce überarbeitete das Dokument auf Basis der relevanten Rückmeldungen aus der Fach-

gemeinschaft. Wie schon bei der Version von 2017 bestand das vorrangige Ziel darin, eine einheitliche Terminologie und ein strukturiertes Klassifikationssystem für die klinische Praxis bereitzustellen. Mit besonderem Augenmerk auf Flexibilität soll die Klassifikation in verschiedenen Kontexten anwendbar sein – von ressourcenarmen Einrichtungen bis hin zu hoch spezialisierten Epilepsiezentren. Gleichzeitig wird ein klar definiertes und konsistentes System angestrebt, das sich für den Einsatz in Forschungsdatenbanken und klinischen Studien eignet.

Besonderer Wert wurde auf die Kohärenz und innere Konsistenz der Klassifikation gelegt. Nach klassischen Prinzipien wissenschaftlicher Klassifikationssysteme wurden klare taxonomische Regeln auf Grundlage klinischer und konzeptioneller Überlegungen etabliert. Merkmale mit direkter Relevanz für das Patientenmanagement wurden als Klassifikatoren definiert, während andere Anfallsmerkmale als Deskriptoren fungieren. Diese wurden innerhalb der taxonomischen Hierarchie organisiert, was zu 4 Hauptkategorien und insgesamt 21 Anfallstypen führte. Die Deskriptoren sind in 2 Ebenen gegliedert: In der Basisversion orientieren sie sich an der Dichotomie von beobachtbaren und nicht beobachtbaren ictalen Manifestationen. In der erweiterten Version erfolgt die Beschreibung anhand der chronologischen Abfolge der Anfallssemiologie. Die Nummerierung innerhalb der taxonomischen Hierarchie ist so gestaltet, dass eine Konsistenz zwischen Datenbanken und Sprachen gewährleistet wird und potenzielle Mehrdeutigkeiten vermieden werden.

Um die Klassifikation möglichst einfach zu halten, wurden keine Neologismen eingeführt. Stattdessen wurde etablierte medizinische Terminologie verwendet, wie sie bereits in der Fachliteratur gebräuchlich ist, und gleichzeitig auf Übersetzbarkeit in andere Sprachen geachtet. Die Klassifikation wurde bislang in 14 Sprachen übersetzt (Daten S6, in der Originalarbeit [1] verfügbar) und bietet damit eine breite, internationale Anwendbarkeit: Arabisch, Chinesisch, Dänisch, Französisch, Deutsch, Ungarisch, Italienisch, Japanisch, Koreanisch, Portugiesisch, Rumänisch, Russisch, Spanisch und Ukrainisch. Ziel war es, ein System zu schaffen, das

auch für Patienten und Betreuungspersonen leicht verständlich ist. Eine Power-Point-Datei (Microsoft(R) USA) mit der aktualisierten Anfallsklassifikation steht online zur Verfügung (Daten S7, in der Originalarbeit [1] verfügbar).

Die in der überarbeiteten Klassifikation enthaltenen Änderungen sind in **Tab. 3** zusammengefasst. Der Begriff „Beginn“ wurde aus den Bezeichnungen der Hauptkategorien entfernt, da überzeugende Hinweise dafür vorliegen, dass auch generalisierte Anfälle einen fokalen Ursprung haben können [58–61, 78–81]. Die Bezeichnungen dieser Kategorien entsprechen nun den Definitionen in den ILAE-Positionspapieren [2, 65].

Sowohl der Gewährsein und erhaltene Erinnerung als auch Reaktionsfähigkeit werden verwendet, um das Bewusstsein operational zu charakterisieren, welches nun als Klassifikator dient. Dies steht in Einklang mit der Empfehlung von Gloor, „den Patienten während eines Anfalls genau zu beobachten und mit ihm zu interagieren“ [23]. Die frühere Dichotomie zwischen motorisch und nicht-motorisch wurde zu beobachtbar vs. nicht beobachtbar erweitert, eine Einteilung, die sich insbesondere für klinische Studien als vorteilhaft erwiesen hat. Diese Kategorie fungiert in der Basisversion nun als Deskriptor. In der erweiterten Version wird die gesamte chronologische Abfolge der Anfallssemiologie zur Beschreibung herangezogen, nicht lediglich das erste Symptom. Dieser Ansatz eignet sich insbesondere für spezialisierte klinische Umgebungen wie beispielsweise die Langezeit-Video-EEG-Überwachung oder präoperative Evaluation.

Der Begriff „nicht-motorisch“ wurde in Zusammenhang mit Absencen fallen gelassen, da während dieser Anfälle motorische Phänomene beobachtet werden können, die für bestimmte Absencetypen charakteristisch sind (z. B. myoklonische Absence, Lidmyoklonien mit Absencen). Negativer Myoklonus wird nun als eigenständiger Anfallstyp anerkannt. Innerhalb der generalisierten Anfälle gilt epileptischer Spasmus als Anfallstyp, während er im Kontext fokaler Anfälle oder Anfälle unbekanntes Ursprungs als Teil der Semiologie beschrieben wird (z. B. fokaler epileptischer Spasmus). Ebenso können motorische Phänomene, die für bestimm-

te generalisierte Anfallstypen typisch sind (myoklonisch, tonisch, atonisch), Bestandteil der Semiologie eines fokalen Anfalls sein.

Die aktualisierte Klassifikation bleibt mit der Version von 2017 kompatibel, sodass bereits klassifizierte Anfälle problemlos übertragen werden können. Zum Beispiel übersetzt sich gestörtes Gewahrsein und nicht erhaltene Erinnerung (engl. „awareness and recall“) in gestörtes Bewusstsein, und ein motorischer Anfall entspricht einer beobachtbaren Manifestation.

Diese Anpassungen der aktualisierten Anfallsklassifikation resultieren aus den Erfahrungen bei der Anwendung der Version von 2017. Es handelt sich um vergleichsweise geringe Änderungen, die das grundlegende Klassifikationskonzept bewahren. Ziel ist es, die breite klinische Anwendbarkeit in unterschiedlichen Versorgungsumfeldern zu verbessern und damit die Nutzbarkeit der Klassifikation zu fördern.

#### Korrespondenzadresse

##### Eugen Trinkka, MD, MSc, FRCP

Department of Neurology, Neurocritical Care and Neurorehabilitation, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University Salzburg  
Ignaz Harrerstr. 79, 5020 Salzburg, Österreich  
eugen@trinka.at

**Danksagung.** Wir möchten unsere Dankbarkeit für die Übersetzung der Klassifikation an Andriy Dubenko, Marina Nikanorova, Volodymyr Khartyonov, Levente Hadady, Jozsef Janszky, Dae-Won Seo, Dae Lim Koo, Kyung Min Kim, Byung Chan Lim, Eun Yeon Joo, Hunmin Kim und Kyoung Jin Hwang ausdrücken. Wir sind Jason Ryan dankbar für seine Hilfe bei der grafischen Gestaltung der Abbildungen und Trine Skuldbøl Vogelius für die technische Bearbeitung. Wir sind denjenigen dankbar, die während der öffentlichen Anhörung Kommentare eingereicht haben: Sawsan Albazi, Markus Leitinger, Hannah Cock, Reza Azizimalamiri, Kimford Meador, Robert S. Fisher, Antonio Carlos Borges, Charles Akos Szabo, Chantal Depondt, Ana Mingorance, Marian Galovic, Gautam Gangopadhyay, Zulfi Haneef, Gwendoline Kandawasvika, Sandeep Patil, Angela Gnanadurai, Camila Hobi, Juan Carlos Resendiz, Andreas Schulze-Bonhage, Colin Dunkley, Pasquale Striano, Mahesh Kamate, Rodrigo Riquelme, Bert Kleine, Mario Mastrangelo, Jun Enriquez, Mahmoud Mohammadi, Reza Shervin Badv, Zahra Rezaei, Ricardo Lutzky Saute, M. A. Aleem, G. P. Burman, Gary Mathern, Ahmadjon Nishonov, Ashok Kumar, Katsumi Imai, Çiğdem Özkara, Gaetano Cantalupo, Dagoberto Cabrera Hemer, Gesundheitsfachleute der Universidad de Antioquia, Jesly Hael Doria Atencia, Zarine Mogal (im Namen des pakistanischen Kapitels der ILAE),

John Dunne, Matthew Walker, Lynette Sadleir und Ernest R. Somerville.

**Funding.** Open access funding provided by Paracelsus Medical University.

**Erklärung zu Datenverfügbarkeit.** Die Daten, die die Ergebnisse dieser Studie unterstützen, sind auf Anfrage beim entsprechenden Autor verfügbar.

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** S. Beniczky ist Chefredakteur von *Epileptic Disorders*. Er hat für Vorträge in CME-Programmen von Lundbeck, Eisai, UCB und GSK Vergütung erhalten. Er hat Forschungsunterstützung vom Independent Research Fund Denmark, Innovation Fund Denmark, der Europäischen Union: Eurostars Program/EUREKA, der Europäischen Union: Horizon Europe Framework Program und der Danish Agency for Higher Education and Science: International Network Program erhalten. E. Trinka hat persönliche Honorare für Vorträge und Fortbildungsaktivitäten von EVER Pharma, Marinus, Arvelle, Angelini, Alexion, Argenx, Medtronic, Biocodex, Bial-Portela & Ca, NewBridge, GL Pharma, GlaxoSmithKline, Boehringer Ingelheim, LivaNova, Eisai, Epilog, UCB, Biogen, Sanofi, Jazz Pharmaceuticals und Actavis erhalten; seine Institution hat Forschungsstipendien von Biogen, UCB Pharma, Eisai, Red Bull, Merck, Bayer, der Europäischen Union, FWF Österreichischer Fond zur Wissenschaftsförderung, Bundesministerium für Wissenschaft und Forschung, und Jubiläumsfond der Österreichischen Nationalbank erhalten. E. Wirrell ist Mitglied des Data- und Safety-Monitoring-Boards für Neurocrine, Acadia, GRIN Therapeutics und Encoded. S. Auvin ist stellvertretender Herausgeber von *Epilepsia*; hat als Berater gearbeitet oder Honorare für Vorträge von Angelini Pharma, Biocodex, Eisai, Encoded, Jazz Pharmaceuticals, GRIN Therapeutics, Neuraxpharm, Nutricia, Orion, Proveca, Stoke, Takeda, UCB Pharma und Xenon erhalten und war Prüfer für klinische Studien für Eisai, Marinus, UCB Pharma, Proveca und Takeda. F. Cendes hat Sprecherhonorare oder Beratungshonorare von UCB Pharma, Eurofarma, Libbs, Torrent, Adium, Abbott, Prati Donaduzzi, Takeda und Biocodex erhalten. Er hat auch institutionelle Stipendien von der Sao Paulo Research Foundation und dem Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico erhalten. Er ist Chefredakteur von *Epilepsia*. D. Craiu hat Bildungsgelder von UCB, AstraZeneca und Desitin erhalten und ist Mitglied des Beratungsausschusses von AstraZeneca und UCB. D.C. ist Vorsitzender des Komitees für Ausbildung und Training sowie des Komitees für Richtlinien der Europäischen Gesellschaft für Pädiatrische Neurologie. Dana Craiu hat keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Artikel. J. French erhält Gehaltsunterstützung von der Epilepsy Foundation und dem Epilepsy Study Consortium für Beratungsarbeiten und/oder die Teilnahme an wissenschaftlichen Beratungsgremien für Acadia Pharmaceuticals, Acuta Capital Partners, Agrithera, Altery Therapeutics Limited, Angelini Pharma, Autifony Therapeutics Limited, Axonis Therapeutics, Baergic Bio, Beacon Biosignals, Biogen, Biohaven Pharmaceuticals, Bloom Science, Bright Minds Biosciences, Camp4 Therapeutics Corporation, Cerebral Therapeutics, Cerecin, Cerevel, Cognizance Biomarkers, Cowen and Company, Crossject, Eisai, Encoded Therapeutics, Engrail, Epalex, Epitel, Equilibre BioPharmaceuticals, Genentech, GRIN Therapeutics, IQVIA RDS, IQure Pharma, Janssen Pharmaceutica, Jazz Pharmaceuticals, Korro

Bio, Leal Therapeutics, Lipocine, LivaNova, Longboard Pharmaceuticals, Marinus, Modulight.bio, Neumirna Therapeutics, Neurocrine, Neuronetics, NeuroPace, NeuroPro Therapeutics, Neuroventis, Ono Pharmaceutical Co., Otsuka Pharmaceutical Development, Ovid Therapeutics, Paladin Labs, Praxis, PureTech, Rapport Therapeutics, Receptor Holdings, Sage Therapeutics, SK Life Sciences, Stoke, Supernus, Takeda, Third Rock Ventures, UCB, Ventus Therapeutics, Vida Ventures Management und Xenon. Jacqueline French hat auch Forschungsunterstützung vom Epilepsy Study Consortium (finanziert durch Eisai und UCB), Epilepsy Study Consortium/Epilepsy Foundation (finanziert von UCB), GW/FACES/One8Foundation und NINDS erhalten. Sie ist im Redaktionsteam von *Lancet Neurology* und *Neurology Today*. Sie ist Chief Medical/Innovation Officer für die Epilepsy Foundation. Sie ist Präsidentin und Mitglied des Vorstands des Epilepsy Study Consortium. Sie hat Reise-/Verpflegungserstattungen im Zusammenhang mit Forschung, Beratungstreffen oder Ergebnispräsentationen bei wissenschaftlichen Treffen vom Epilepsy Study Consortium, von der Epilepsy Foundation, Angelini Pharma, Biohaven Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Cowen and Company, Longboard, Neurelis, Neurocrine, NeuroPace, Praxis, Rapport, SK Life Science, Stoke, Takeda und Xenon erhalten. B. Jobst fungiert als stellvertretende Herausgeberin des Journals *Neurology*. Sie hat Forschungsunterstützung von NIH, CDC und Neuropace erhalten. N. Specchio war Mitglied wissenschaftlicher Beratungsgremien für GW Pharma, BioMarin, Arvelle, Marinus und Takeda; hat Sprecherhonorare von Eisai, BioMarin, LivaNova und Sanofi erhalten; und war Prüfer für Zogenix, Marinus, BioMarin, UCB und Roche. Er wurde von #NEXTGENERATIONEU unterstützt und vom Ministerium für Universität und Forschung, National Recovery and Resilience Plan, Projekt MNESYS (PE0000006): A Multiscale Integrated Approach to the Study of the Nervous System in Health and Disease (DN. 1553 11.10.2022) finanziert. Er wurde auch vom italienischen Ministerium für Gesundheit mit aktuellen Forschungsfonds unterstützt. M. Sperling war Chefredakteur von *Epilepsia*. Er hat für Vorträge in Fort- und Weiterbildung (CME) von Medscape Vergütung erhalten. Er hat für Medtronic, Neurelis und Johnson & Johnson beraten. Er hat Forschungsunterstützung von Medtronic, SK Life Science, Takeda, Xenon, Cerevel, UCB Pharma, Janssen, Equilibre, Epiwatch, Bytefiles und Biohaven erhalten. Er hat Tantiemen von Oxford University Press und Cambridge University Press erhalten. S. Wiebe hat von UCB Pharma, Jazz Pharmaceuticals und Paladin Labs Entschädigungen für durchgeführte Fort- und Weiterbildungsmaßnahmen (educational grants) zugunsten seiner Institution erhalten und war Mitglied des Beratergremiums von Paladin Labs. J. Wilmshurst ist im nationalen (südafrikanischen) Beratungsausschuss von Novartis und Sanofi und ist stellvertretende Herausgeberin von *Epilepsia* (Honorierung für geleistete Arbeit). J.H. Cross war als Prüferin bei Studien mit GW Pharma/Jazz Pharmaceuticals, Zogenix/UCB, VitaFlo, Stoke Therapeutics, Ultragenyx und Marinus tätig. Sie war Sprecherin und Mitglied von Beratungsgremien für Jazz Pharmaceuticals, UCB, Biocodex und Nutricia; alle Vergütungen wurden an ihre Abteilung gezahlt. Sie hält einen Stiftungslehrstuhl am UCL Great Ormond Street Institute of Child Health; sie hat Stipendien vom National Institute of Health Research (NIHR), EPSRC, GOSH Charity, LifeARC und dem NIHR Biomedical Research Centre am Great Ormond Street Hospital erhalten. Sie ist Präsidentin der ILAE 2021–2025. F. Abdulla, R. Al Baradie, M. Alonso Vanegas, M.B. Singh, H. Blumenfeld, A. Bogacz Fressola, R. Caraballo, M. Carreno, A. Charway, M. Cook, B. Ezeala-Adikaibe, B. Frauscher, M.V. Gule,

N. Higurashi, A. Ikeda, F.E. Jansen, P. Kahane, N. Kishk, C.S. Khoo, K.P. Vinayan, L. Lagae, K.-S. Lim, A. Lizcano, A. McGonigal, K.T. Perez-Gosienfiao, P. Ryvlin, H. Stefan, W. Tatum, M. Tripathi, E.M. Yacubian und D. Zhou geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht. Wir bestätigen, dass wir die Position des Journals zu den in der ethischen Veröffentlichung behandelten Themen gelesen haben und versichern, dass dieser Bericht mit diesen Richtlinien übereinstimmt.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

**Open Access.** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden. Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen. Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

## Literatur

- Beniczky S, Trinka E, Wirrell E, Abdulla F et al. (2025) Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 66(6):1804–1823. <https://doi.org/10.1111/epi.18338>
- Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE et al (2017) Operational classification of seizure types by the international league against epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 58:522–530. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>
- Lüders H, Akamatsu N, Amina S, Baumgartner C, Benbadis S, Bermeo-Ovalle A et al (2019) Critique of the 2017 epileptic seizure and epilepsy classifications. *Epilepsia* 60:1032–1039. <https://doi.org/10.1111/epi.14699>
- Palmini A, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S et al (2020) From theory to practice: critical points in the 2017 ILAE classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epilepsia* 61:350–353. <https://doi.org/10.1111/epi.16426>
- Rosenow F, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S et al (2020) Could the 2017 ILAE and the four-dimensional epilepsy classifications be merged to a new “integrated epilepsy classification?”. *Seizure* 78:31–37. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.02.018>
- Beniczky S, Rubboli G, Aurlin H, Hirsch LJ, Trinka E, Schomer DL et al (2017) The new ILAE seizure classification: 63 seizure types? *Epilepsia* 58:1298–1300. <https://doi.org/10.1111/epi.13799>
- Unterberger I, Trinka E, Kaplan PW, Walsers G, Luef G, Bauer G (2018) Generalized nonmotor (absence) seizures—what do absence, generalized, and

- nonmotor mean? *Epilepsia* 59:523–529. <https://doi.org/10.1111/epi.13996>
- Commission on Classification and Terminology of the ILAE (1981) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia* 22:489–501. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1981.tb06159.x>
  - Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P et al (2021) The ILAE classification of seizures and the epilepsies: modification for seizures in the neonate. *Epilepsia* 62:615–628. <https://doi.org/10.1111/epi.16815>
  - Beghi E, Carpio A, Forsgren L, Hesdorffer DC, Malmgren K, Sander JW et al (2010) Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia* 51:671–675. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02285.x>
  - Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S 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. <https://doi.org/10.1111/epi.13121>
  - Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD et al (2021) The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ* 372:n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
  - Legnani M, Bertinat A, Decima R, Demicheli E, Higginson JR, Preve F et al (2019) Applicability and contribution of the new ILAE 2017 classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epileptic Disord* 21:549–554. <https://doi.org/10.1684/epd.2019.1108>
  - Karthek T, Jayalakshmi S, Babu SP, Patil A (2019) Application of 1981 and 2017 ILAE epilepsy classification of seizure types in an outpatient setting. In: *Ann Indian Acad Neurol*. Conference: 27th Annual Conference of Indian Academy of Neurology, 1. Aufl. Bd. 22. IANCON 2019, Hyderabad India, S514
  - Manchala DA, Desai N, Udani V, Catherine S Comparison of 1981, 1989 and 2017 international league against epilepsy classification (ILAE) (2019) 33rd International Epilepsy Congress. Bangkok Thailand. *Epilepsia* 60(2):33
  - Casas Parera I, Gonzalez Roffo MA, Báez A, Quintans F, Castellanos Oropeza P, Sánchez Retamar MC (2018) Characterization of seizures (ILAE 1981 and 2017 classifications) and their response to treatment in a cohort of patients with glial tumors: a prospective single center study. *eNeurologicalSci* 14:51–55. <https://doi.org/10.1016/j.jensci.2018.12.006>
  - Lewis-Smith D, Galer PD, Balagura G, Kearney H, Ganesan S, Cosico M et al (2021) Modeling seizures in the human phenotype ontology according to contemporary ILAE concepts makes big phenotypic data tractable. *Epilepsia* 62:1293–1305. <https://doi.org/10.1111/epi.16908>
  - Takahashi Y, Ota A, Tohyama J, Kirino T, Fujiwara Y, Ikeda C et al (2022) Different pharmacoresistance of focal epileptic spasms, generalized epileptic spasms, and generalized epileptic spasms combined with focal seizures. *Epilepsia Open* 7:85–97. <https://doi.org/10.1002/epi4.12560>
  - Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A (2020) Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure documentation. *Epilepsia* 61:1365–1375. <https://doi.org/10.1111/epi.16550>

20. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N (2020) Current classification of seizures and epilepsies: scope, limitations and recommendations for future action. *Cureus* 12:e10549. <https://doi.org/10.7759/cureus.10549>
21. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, Zhao CW, Yotter C, Quraishi IH et al (2022) Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord* 24:899–905. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1472>
22. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H (2022) Testing awareness in focal seizures: clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol* 9:7625. <https://doi.org/10.1002/acn3.51552>
23. Gloor P (1986) Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia* 27(2):S14–S26. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1986.tb05737.x>
24. Edlow BL, Claassen J, Schiff ND, Greer DM (2021) Recovery from disorders of consciousness: mechanisms, prognosis and emerging therapies. *Nat Rev Neurol* 17:135–156. <https://doi.org/10.1038/s41582-020-00428-x>
25. Giacino JT, Katz DI, Schiff ND, Whyte J, Ashman EJ, Ashwal Set al (2018) Comprehensive systematic-review update summary: disorders of consciousness: report of the guideline development, dissemination, and implementation Subcommittee of the American Academy of neurology; the American congress of rehabilitation medicine; and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research. *Arch Phys Med Rehabil* 99:1710–1719. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.07.002>
26. Laureys S, Gosseries O, Tononi G (2015) *The Neurology of Consciousness: Cognitive Neuroscience and Neuropathology*, 2. Aufl. Academic Press, Amsterdam
27. Posner JB, Saper CB, Schiff ND, Claassen J (2019) *Plum and Posner's diagnosis and treatment of stupor and coma (contemporary neurology series)*, 5. Aufl. Oxford University Press, Oxford
28. Alnaggar N, Cardone P, Martial C, Laureys S, Annen J, Gosseries O (2023) The current and future contribution of neuroimaging to the understanding of disorders of consciousness. *Presse Med* 52:104163. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2022.104163>
29. Howard R, Hirsch N, Kitchen N, Kullmann D, Walker M (2009) Disorders of consciousness, intensive care neurology and sleep. In: Clarke C, Howard R, Rossor M, Shorvon S (Hrsg) *Neurology: a Queen Square textbook*. Wiley Blackwell / Blackwell Publishing, Chichester, West Sussex / New Jersey, 5723–769
30. Berkeley G (2002) A treatise concerning the principles of human knowledge. Wherein the chief causes of error and difficulty in the sciences, with the grounds of scepticism, atheism, and irreligion are inquired into. In: Wilkins DR (Hrsg) *First printed in the year 1710. To which are added three dialogues between Hylas and Philonous, in opposition to scepticisms and atheists. First Printed in the Year 1713, Bd. 1734. Jacob Tonton, London* (<https://www.maths.tcd.ie/~dwilkins/Berkeley/HumanKnowledge/1734/HumKno.pdf>)
31. Schopenhauer A (1996) *Die Welt als Wille und Vorstellung*. In: Von Löhnneysen, Freiherr W (Hrsg) *Textkritische Ausgabe in zwei Bänden*. Insel Verlag, Frankfurt am Main/Leipzig

## Updated classification of epileptic seizures: position paper of the International League Against Epilepsy

The International League Against Epilepsy (ILAE) has updated the operational classification of epileptic seizures, building upon the framework established in 2017. This revision included the published experiences with the implementation of the classification from 2017. A working group involving 37 members of the ILAE was convened by the ILEA Executive Committee. The international experts from all ILEA regions utilized a modified Delphi process, requiring a consensus threshold of more than two thirds for any proposal. Following public comments on the ILEA homepage, the Executive Committee appointed seven additional experts to the revision task force to address and incorporate the issues raised, as appropriate. The updated classification maintains the four main seizure classes: focal, generalized, unknown (whether focal or generalized), and unclassified. Taxonomic rules distinguish classifiers, which are considered to reflect biological classes and directly impact clinical management, from descriptors, which indicate other important seizure characteristics. Focal seizures and those of unknown origin are further classified by the patient's state of consciousness (impaired or preserved) during the seizure, defined operationally through clinical assessment of awareness and responsiveness during the seizure and retained memory (recall) after a seizure. If the state of consciousness cannot be determined, the seizure is classified under the parent term, i.e., the main seizure class (focal seizure or seizure of unknown origin). Generalized seizures are grouped into absence seizures, generalized tonic-clonic seizures and other generalized seizures, now including recognition of negative myoclonus as a seizure type. Seizures are described in the basic version as with or without observable manifestations, whereas an expanded version utilizes the chronological sequence of seizure semiology. This updated classification comprises 4 main classes and 21 seizure types (and no longer 63 as in the 2017 classification, comment of the translator). Special emphasis was placed on ensuring translatability into languages other than English. The aim is to establish a common language for all healthcare professionals involved in the field of epilepsy, from resource-limited areas to highly specialized centers and to provide easily accessible terms for patients and caregivers.

### Keywords

Seizure classification · Update · State of consciousness · Generalized seizures · Seizure types

32. Seth AK, Bayne T (2022) Theories of consciousness. *Nat Rev Neurosci* 23:439–452. <https://doi.org/10.1038/s41582-022-00587-4>
33. Storm JF, Boly M, Casali AG, Massimini M, Olcese U, Pennartz CMA et al (2017) Consciousness regained: disentangling mechanisms, brain systems, and behavioral responses. *J Neurosci* 37:10882–10893. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1838-17.2017>
34. Fischer D, Edlow BL (2024) Coma prognostication after acute brain injury. *JAMA Neurol* 81:405–415. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2023.5634>
35. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J (2004) The JFK coma recovery scale-revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil* 85:2020–2029. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.02.033>
36. Arthuis M, Valton L, Régis J, Chauvel P, Wendling F, Naccache L et al (2009) Impaired consciousness during temporal lobe seizures is related to increased long-distance cortical-subcortical synchronization. *Brain* 132:2091–2101. <https://doi.org/10.1093/brain/awp086>
37. Bauerschmidt A, Koshkelashvili N, Ezeani CC, Yoo JY, Zhang Y, Manganas LN et al (2013) Prospective assessment of ictal behavior using the revised responsiveness in epilepsy scale (RES-II). *Epilepsy Behav* 26:25–28. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2012.10.022>
38. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, Dobesberger J, Trinka E, Mameniski R et al (2016) Testing patients during seizures: a European consensus procedure developed by a joint task-force of the ILAE-commission on European affairs and the European epilepsy monitoring unit association. *Epilepsia* 57:1363–1368. <https://doi.org/10.1111/epl.13472>
39. Cavanna AE, Mula M, Servo S, Strigaro G, Tota G, Barbagli D et al (2008) Measuring the level and content of consciousness during epileptic seizures: the ictal consciousness inventory. *Epilepsy Behav* 13:184–188. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.01.009>
40. Englot DJ, Yang L, Hamid H, Danielson N, Bai X, Marfeo A et al (2010) Impaired consciousness in temporal lobe seizures: role of cortical slow activity. *Brain* 133:3764–3777. <https://doi.org/10.1093/brain/awq316>
41. Guo JN, Kim R, Chen Y, Negishi M, Jhun S, Weiss S et al (2016) Impaired consciousness in patients with absence seizures investigated by functional MRI, EEG, and behavioural measures: a cross-

- sectional study. *Lancet Neurol* 15:1336–1345. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30295-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30295-2)
42. Lambert I, Bartolomei F (2020) Why do seizures impair consciousness and how can we reverse this? *Curr Opin Neurol* 33:173–178. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000794>
  43. Wheeler L, Kremen V, Mersereau C, Ornelas G, Yadav T, Cormier D et al (2025) Automatic responsiveness testing in epilepsy with wearable technology: the ARTIE watch. *Epilepsia* 66:104–116. <https://doi.org/10.1111/epi.18181>
  44. Rogers G, O'Flynn N (2011) NICE guideline: transient loss of consciousness (blackouts) in adults and young people. *Br J Gen Pract* 61:40–42. <https://doi.org/10.3399/bjgp11X548965>
  45. <https://www.epilepsy.com/stories/impairment-consciousness-what-does-it-mean>
  46. Rochat P (2003) Five levels of self-awareness as they unfold early in life. *Conscious Cogn* 12:717–731. [https://doi.org/10.1016/S1053-8100\(03\)00081-3](https://doi.org/10.1016/S1053-8100(03)00081-3)
  47. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, Lozano M, Shellhaas RA, Kessler SK et al (2022) Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia* 63:565–572. <https://doi.org/10.1111/epi.17120>
  48. Turek G, Skjei K (2022) Seizure semiology, localization, and the 2017 ILAE seizure classification. *Epilepsy Behav* 126:108455. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.108455>
  49. Alim-Marvasti A, Romagnoli G, Dahele K, Modarres H, Pérez-García F, Sparks R et al (2022) Probabilistic landscape of seizure semiology localizing values. *Brain Commun* 4:fcc130. <https://doi.org/10.1093/braincomms/fcac130>
  50. Stefan H (1998) The challenge epilepsy treatment. In: Stefan H, Krämer G, Mamoli B (Hrsg) *Challenge Epilepsy—New Antiepileptic Drugs*. Blackwell Science/Blackwell Wissenschaftsverlag, Berlin–Wien, S 1–7
  51. Chauvel P (2001) Contributions of Jean Talairach and Jean Bancaud to epilepsy surgery. In: Lüders HO, Comair YG (Hrsg) *Epilepsy Surgery*, 2. Aufl. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia–Baltimore–New York, S 535–541
  52. McGonigal A, Bartolomei F, Chauvel P (2021) On seizure semiology. *Epilepsia* 62:2019–2035. <https://doi.org/10.1111/epi.16994>
  53. Khoo A, Alim-Marvasti A, de Tisi J, Diehl B, Walker MC, Miserocchi A et al (2023) Value of semiology in predicting epileptogenic zone and surgical outcome following frontal lobe epilepsy surgery. *Seizure* 106:29–35. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.01.019>
  54. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbut R, Riney K, Samia P et al (2022) International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: position paper by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia* 63:1398–1442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>
  55. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde BW, Engel J Jr. (2001) Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 42:1212–1218. <https://doi.org/10.1046/j.1528-1157.2001.22001.x>
  56. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, Stefan H, Mani J, Maillard L et al (2022) Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord* 24:447–495. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1430>
  57. Rubboli G, Tassinari CA (2006) Negative myoclonus. An overview of its clinical features, pathophysiological mechanisms, and management. *Neurophysiol Clin* 36:337–343. <https://doi.org/10.1016/j.neucli.2006.12.001>
  58. Meeren HK, Pijn JP, Van Luijckelaar EL, Coenen AM, da Lopes SH (2002) Cortical focus drives widespread corticothalamic networks during spontaneous absence seizures in rats. *J Neurosci* 22:1480–1495. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.22-04-01480.2002>
  59. Moeller F, LeVan P, Muhle H, Stephani U, Dubeau F, Siniatchkin M et al (2010) Absence seizures: individual patterns revealed by EEG-fMRI. *Epilepsia* 51:2000–2010. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02698.x>
  60. Stefan H, Trinka E (2022) Generalized absence seizures: Where do we stand today? *Z Epileptol* 35:56–72. <https://doi.org/10.1007/s10309-022-00469-w>
  61. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koepf MJ (2024) Idiopathic generalized epilepsy: misunderstandings, challenges, and opportunities. *Neurology* 102:e208076. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000208076>
  62. McNally KA, Blumenfeld H (2004) Focal network involvement in generalized seizures: new insights from ECT. *Epilepsy Behav* 5:3–12. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2003.10.020>
  63. Blumenfeld H (2005) Cellular and network mechanisms of spike-wave seizures. *Epilepsia* 46(9):21–33. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2005.00311.x>
  64. Taylor E (2020) We agree, Don't we? The Delphi method for health environments research. *HERD* 13:11–23. <https://doi.org/10.1177/1937586719887709>
  65. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde BW et al (2020) Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE commission on classification and terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 61:676–685. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x>
  66. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R et al (1998) Semiological seizure classification. *Epilepsia* 39:1006–1013. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1998.tb01452.x>
  67. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmshurst JM, Specchio N, Riney K et al (2022) ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: position statement by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia* 63:1349–1397. <https://doi.org/10.1111/epi.17239>
  68. Salas-Puig X, Iniesta M, Abreira L, Puig J (2019) Accidental injuries in patients with generalized tonic-clonic seizures. A multicenter, observational, cross-sectional study (QUIN-GTC study). *Epilepsy Behav* 92:135–139 ([https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050\(18\)30704-2/abstract](https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050(18)30704-2/abstract))
  69. Ryvlin P, Nashef L, Lhatoo SD, Bateman LM, Bird J, Bleasel A et al (2013) Incidence and mechanisms of cardiorespiratory arrests in epilepsy monitoring units (MORTEMUS): a retrospective study. *Lancet Neurol* 12:966–977 ([https://www.thelancet.com/journals/lanneur/article/PIIS1474-4422\(13\)70214-X/abstract](https://www.thelancet.com/journals/lanneur/article/PIIS1474-4422(13)70214-X/abstract))
  70. Sveinsson O, Andersson T, Mattsson P, Carlsson S, Tomson T (2020) Clinical risk factors in SUDEP: a nationwide population-based case-control study. *Neurology* 94:e419–e429. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000008741>
  71. Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Cross JH, Donner E et al (2017) Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the guideline development, dissemination, and implementation sub-committee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr* 17:180–877. <https://doi.org/10.5698/1535-7511.17.3.180>
  72. Mayville C, Fakhoury T, Abou-Khalil B (2000) Absence seizures with evolution into generalized tonic-clonic activity: clinical and EEG features. *Epilepsia* 41:391–394. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.2000.tb00178.x>
  73. Beniczky S, Rubboli G, Covanis A, Sperling MR (2020) Absence-to-bilateral-tonic-clonic seizure: a generalized seizure type. *Neurology* 95:e2009–e2015. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000010470>
  74. O'Callaghan FJ, Lux AL, Darke K, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL et al (2011) The effect of lead time to treatment and of age of onset on developmental outcome at 4 years in infantile spasms: evidence from the United Kingdom infantile spasms study. *Epilepsia* 52:1359–1364. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03127.X>
  75. Fisher RS, Cross HJ, D'Souza C, French JA, Haut S, Higurashi N et al (2017) Response to the numbering of seizure types. *Epilepsia* 58:1300–1301. <https://doi.org/10.1111/epi.13800>
  76. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N et al (2017) Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia* 58:531–542. <https://doi.org/10.1111/epi.13671>
  77. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E, Najm IM, Gupta A, Rosenow F et al (2005) A proposal for a five-dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic Disord* 7:308–316
  78. Leutmezer F, Luriger S, Baumgartner C (2002) Focal features in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsy Res* 50:293–300 (<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0920121102000840>)
  79. Christie H, D'Souza W, Cook M, Seneviratne U (2021) Can semiology differentiate between bilateral tonic-clonic seizures of focal-onset and generalized-onset? A systematic review. *Epilepsy Behav* 116:107769 ([https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050\(21\)00003-2/abstract](https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050(21)00003-2/abstract))
  80. Vlachou M, Ryvlin P, Larsen AS, Beniczky S (2024) Focal electroclinical features in generalized tonic-clonic seizures: Decision flowchart for a diagnostic challenge. *Epilepsia* 65:725–738. <https://doi.org/10.1111/epi.17895>
  81. Seneviratne U, Woo JJ, Boston RC, Cook M, D'Souza W (2015) Focal seizure symptoms in idiopathic generalized epilepsies. *Neurology* 85:589–95. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001841>

**Hinweis des Verlags.** Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.

## Affiliations

<sup>1</sup> Department of Neurology, Aarhus University Hospital, Aarhus, Dänemark; <sup>2</sup> Department of Clinical Medicine, Aarhus University, Aarhus, Dänemark; <sup>3</sup> Department of Clinical Neurophysiology, Danish Epilepsy Center, Member of EpiCARE, Dianalund, Dänemark; <sup>4</sup> Department of Neurology, Neurocritical Care and Neurorehabilitation, Center for Cognitive Neuroscience, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University, Member of EpiCARE, Salzburg, Österreich; <sup>5</sup> Neuroscience Institute, Center for Cognitive Neuroscience, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University, Salzburg, Österreich; <sup>6</sup> Medical Informatics, and Technology, Institute of Public Health, Medical Decision Making, and Health Technology Assessment, University for Health Sciences, Hall in Tyrol, Österreich; <sup>7</sup> Division of Child and Adolescent Neurology and Epilepsy, Department of Neurology, Mayo Clinic, Rochester, USA; <sup>8</sup> Department of Clinical Neurosciences, Salmaniya Medical Complex, Government Hospitals, Manama, Bahrain; <sup>9</sup> King Fahd Specialist Hospital Dammam, Al Hofuf, Saudi-Arabien; <sup>10</sup> International Epilepsy Center HMG Coyoacán, Mexico City, Mexiko; <sup>11</sup> Pediatric Neurology Department, CRMR Epilepsies Rares, APHP, Robert Debré University Hospital, Paris, Frankreich; <sup>12</sup> INSERM NeuroDiderot, Université Paris Cité, Paris, Frankreich; <sup>13</sup> Institut Universitaire de France, Paris, Frankreich; <sup>14</sup> Department of Neurology, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, Indien; <sup>15</sup> Department of Neurology, Neuroscience, and Neurosurgery, Yale University School of Medicine, New Haven, USA; <sup>16</sup> Neurological Institute, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay; <sup>17</sup> Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentinien; <sup>18</sup> Clinical Institute of Neurosciences, University Hospital Clinic of Barcelona, Barcelona, Spanien; <sup>19</sup> Epilepsy Unit, Neurology Department, University Hospital Clinic of Barcelona, Member of EpiCARE, Barcelona, Spanien; <sup>20</sup> Department of Neurology, School of Medical Sciences, University of Campinas, São Paulo, Brasilien; <sup>21</sup> Brazilian Institute of Neuroscience and Neurotechnology, São Paulo, Brasilien; <sup>22</sup> Military Hospital, Accra, Ghana; <sup>23</sup> Faculties of Engineering and Information Technology, and Medicine, Dentistry, and Health Sciences, University of Melbourne, Melbourne, Australien; <sup>24</sup> Pediatric Neurology Discipline, Neuroscience Department, „Carol Davila“ University of Medicine, Member of EpiCARE, Bucharest, Rumänien; <sup>25</sup> Center of Expertise of Rare Pediatric Neurological Disorders, Al Obregia Clinical Hospital, Bucharest, Rumänien; <sup>26</sup> Department of Medicine, University of Nigeria Teaching Hospital, Ituku/Ozalla, Nigeria; <sup>27</sup> Neurology Unit, Memfys Hospital, Enugu, Nigeria; <sup>28</sup> Department of Neurology, Duke University School of Medicine, Durham, USA; <sup>29</sup> Department of Biomedical Engineering, Duke Pratt School of Engineering, Durham, USA; <sup>30</sup> Department of Neurology, New York University, New York, USA; <sup>31</sup> Division of Neurology, Department of Medicine, Neuroscience Institute and Groote Schuur Hospital, University of Cape Town, Cape Town, Südafrika; <sup>32</sup> Centre for Global Epilepsy, University of Oxford, Oxford, Großbritannien; <sup>33</sup> Musashi-Kosugi Pediatrics & Epilepsy Clinic and Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Minato-ku, Japan; <sup>34</sup> Department of Epilepsy, Movement Disorders, and Physiology, Kyoto University Graduate School of Medicine Shogoin, Kyoto, Japan; <sup>35</sup> Department of Child Neurology, Brain Center, Member of EpiCARE, University Medical Center, Utrecht, Niederlande; <sup>36</sup> Department of Neurology, Dartmouth–Hitchcock Health, Geisel School of Medicine at Dartmouth, Lebanon, USA; <sup>37</sup> Neurology Department, CHU Grenoble Alpes, Université Grenoble Alpes, INSERM, U1216, Grenoble Institut Neurosciences, Grenoble, Frankreich; <sup>38</sup> Department of Neurology, School of Medicine, Kasralainy Hospital, Cairo University, Cairo, Ägypten; <sup>39</sup> Faculty of Medicine, Universiti Kebangsaan Malaysia, Kuala Lumpur, Malaysia; <sup>40</sup> Neurology Unit, Department of Medicine, Hospital Canselor Tuanku Muhriz, Kuala Lumpur, Malaysia; <sup>41</sup> Centre for Global Epilepsy, Wolfson College, University of Oxford, Oxford, Großbritannien; <sup>42</sup> Department of Pediatric Neurology and Amrita Advanced Center for Epilepsy, Amrita Institute of Medical Sciences, Cochin, Indien; <sup>43</sup> Pediatric Neurology, Member of EpiCARE, University of Leuven, Leuven, Belgien; <sup>44</sup> Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Malaya, Kuala Lumpur, Malaysia; <sup>45</sup> Department of Clinical Neurophysiology and Epilepsy Clinic, Neurocentro and Coneuro, Pereira, Kolumbien; <sup>46</sup> Laboratory of Neuroimmunology, Medcare, Pereira, Kolumbien; <sup>47</sup> Centre for Neurosciences, Mater Hospital Brisbane, University of Queensland, Brisbane, Australien; <sup>48</sup> Department of Neurosciences, University of the Philippines – Philippine General Hospital, Manila, Philippinen; <sup>49</sup> Department of Neurosciences, Makati Medical Center, Makati, Philippinen; <sup>50</sup> Institute for Neurological Sciences, St. Lukes Medical Center Global City, Taguig, Philippinen; <sup>51</sup> Department of Clinical Neurosciences, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois and Université de Lausanne, Lausanne, Schweiz; <sup>52</sup> Neurology, Epilepsy, and Movement Disorders Unit, Bambino Gesù Children’s Hospital, Member of EpiCARE, IRCCS, Rome, Italien; <sup>53</sup> Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Philadelphia, USA; <sup>54</sup> Department of Neurology – Biomagnetism, Member of EpiCARE, University Hospital, Erlangen, Deutschland; <sup>55</sup> Department of Neurology, Mayo Clinic, Jacksonville, USA; <sup>56</sup> Department of Neurology, AIIMS, Delhi, Indien; <sup>57</sup> Department of Neurology and Neurosurgery, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, Brasilien; <sup>58</sup> Department of Clinical Neurosciences, University of Calgary, Calgary, Kanada; <sup>59</sup> Department of Pediatric Neurology, Red Cross War Memorial Children’s Hospital, Neuroscience Institute, University of Cape Town, Cape Town, Südafrika; <sup>60</sup> Department of Neurology, West China Hospital of Sichuan University, Chengdu, Volksrepublik China; <sup>61</sup> NIHR BRC Great Ormond Street Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital & Young Epilepsy, University College London, London, Großbritannien; <sup>62</sup> University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgien; <sup>63</sup> Department of Neurology, Neurocritical Care and Neurorehabilitation, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University Salzburg, Salzburg, Österreich