

Vom Anfallssymptom zum Epilepsiesyndrom – Klassifikation von Anfällen und Epilepsien

Neurol Rehabil 2018; 24(3): 207–214

© Hippocampus Verlag 2018

S. Fauser, T. Cloppenburg, C. G. Bien

Zusammenfassung

Für die Klassifikation von Anfallstypen und Epilepsiesyndromen wurden im Laufe der letzten 50 Jahre verschiedene Klassifikationen entwickelt. Die am häufigsten angewandten Klassifikationen (zwischen 1970 und 2017) werden in diesem Artikel orientierend im Text und als graphische oder tabellarische Übersichten dargestellt, da viele Begriffe aus diesen Klassifikationen im Klinikalltag noch gebräuchlich sind. Hierbei handelt es sich sowohl um reine Anfallsklassifikationen als auch um kombinierte Klassifikationen von Anfällen und Epilepsiesyndromen. Sehr häufig werden im Alltag auch Begriffe aus unterschiedlichen Klassifikationen innerhalb einer Diagnose gemischt, was nicht falsch ist und zum Ausdruck bringt, dass jede Klassifikation ihre besonderen Vorteile hat. Um die Einordnung von Anfallstypen und Epilepsie-Syndromen anschaulich zu machen, wurden verschiedene Fallbeispiele ausgewählt und deren Klassifikation im Text mit Hilfe von Tabellen und Graphiken beschrieben. Darüber hinaus wird auf häufige Fehler hingewiesen, wie etwa Verwechslungen von generalisierten Anfällen und generalisierten Epilepsien, Absencen und fokalen (nicht-motorischen) Anfällen mit Bewusstseinsminderung, von Kloni und Myoklonien oder irreführende Pseudogenauigkeit.

Epilepsiezentrum Bethel, Bielefeld

Schlüsselwörter: generalisierte Anfälle, fokale Anfälle, Epilepsie-Syndrome, Klassifikationen

Einleitung

Epileptische Anfälle und Epilepsie-Syndrome können sich sehr verschiedenartig äußern. Eine Klassifikation soll eine Übersicht über die verschiedenen Anfallstypen/Epilepsiesyndrome gewähren, zu einer Vereinheitlichung von Begriffen führen und so die Kommunikation unter Ärzten erleichtern. Allerdings sind Ansprüche an eine solche Klassifikation sehr unterschiedlich.

- Der Neurologe wünscht sich in der Regel eine einfach verständliche und praktikable Klassifikation, die eine Relevanz für die Behandlung und Prognose hat. Er erwartet eine Beschreibung von epileptischen Anfällen, welche diese von nicht-epileptischen Anfällen unterscheiden hilft. Oft liegen ihm aber keine genauen Beschreibungen der Anfälle vor.
- Der Epileptologe wünscht sich eine detailreiche Klassifikation. Ihm liegen zudem meist viel genauere anamnestiche Daten und Videomaterial vor. An eine genaue Beschreibung von Anfällen stellt v. a. die prächirurgische Epilepsie-Diagnostik hohe Ansprüche. Auch für wissenschaftliche Auswertungen benötigt man exakte Daten.
- Weitere mögliche Intention: Wiedergabe des Schweregrades von Anfällen für sozialmedizinische Zwecke.

Allen Ansprüchen gleichermaßen gerecht zu werden, stellt eine Herausforderung dar. Die Grundprinzipien der im Folgenden besprochenen Klassifikationen können jedoch auch von jedem nicht-epileptologisch tätigen Neurologen verstanden und angewandt werden.

Fallbeispiel 1:

Sie erhalten einen Arztbrief einer jetzt 28-jährigen Patientin, der vor ca. 2 Jahren in einer Fachklinik für Epileptologie verfasst wurde. Die Diagnosen lauten:

- Therapieresistente fokale Epilepsie (rechtsseitige Temporallappen-Epilepsie) mit abnormen Auren, psychomotorischen Anfällen und seltenen generalisierten tonisch-klonischen Anfällen
- bei Hippocampussklerose rechts

Welche Informationen gewinnen Sie aus den Diagnosen?

Welche Klassifikation(en) kam(en) zur Anwendung?

Wie könnte die Diagnose nach den neuesten Klassifikationen von 2017 lauten?

Diese Fragen sollten nach der Lektüre des Artikels zu beantworten sein. Wichtige Begriffe sind im Folgetext fettgedruckt hervorgehoben.

From seizure symptom to epilepsy syndrome – Classification of seizures and epilepsy

S. Fauser, T. Cloppenburg, C. G. Bien

Abstract

Different systems have been developed over the past 50 years for the classification of seizure types and epilepsy syndromes. The most commonly used classifications (between 1970 and 2017) are presented in this article in the text, graphs and tables, since many terms from these classifications are still used in everyday clinical practice. These are both pure seizure classifications as well as combined classifications of seizures and epilepsy syndromes. In everyday clinical practice, terms from different classifications are often mixed within a diagnosis. This is not wrong, but shows that each classification has its particular advantages.

In order to illustrate the classification of seizure types and epilepsy syndromes, various case studies were selected and their classification in the text described by means of tables and graphs. In addition, common errors are noted, such as confusing generalized seizures and generalized epilepsy, absence and focal (non-motor) seizures with loss of consciousness, of clonus and myoclonus or misleading pseudo-inexplicability.

Keywords: generalized seizures, partial seizures, epilepsy syndromes, classifications

Neurol Rehabil 2018; 24(3): 207–214
© Hippocampus Verlag 2018

Historische Entwicklung der neueren Klassifikationen

Klassifikation von epileptischen Anfällen

Die heute gängigen Klassifikationen entwickelten sich aus einer Klassifikation weiter, deren Entwurf bereits 1964 entstand. Damals trafen sich 120 Experten aus verschiedenen europäischen Ländern unter der Leitung von H. Gastaut in Marseille. »After two days of lively discussion« wurde eine vorläufige Klassifikation verfasst.

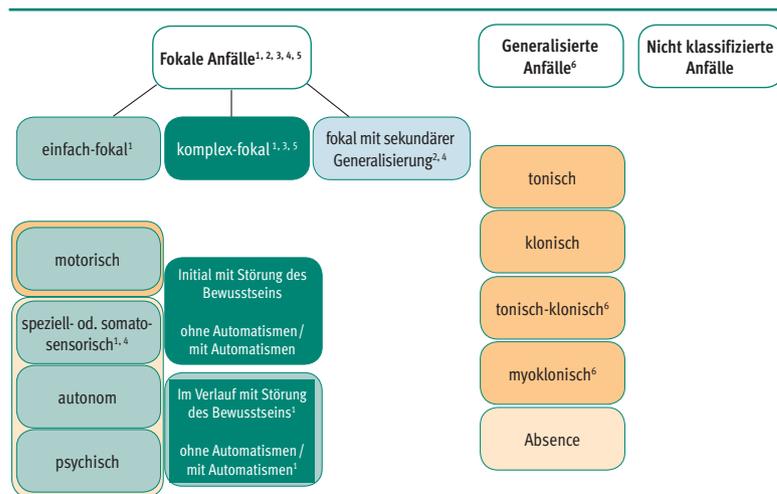


Abb. 1a: Anfallsklassifikation von 1981: Anfälle mit erhaltenem Bewusstsein hellgrün unterlegt, Anfälle mit beeinträchtigtem Bewusstsein dunkelgrün unterlegt, nicht-motorische Anfälle hell-orange unterlegt, motorische Anfälle dunkel-orange unterlegt. Die hochgestellten Zahlen entsprechen den in den jeweiligen Fallbeispielen genannten Anfällen, d. h. ¹ entspricht den Anfällen aus Fallbeispiel 1, ² den Anfällen aus Fallbeispiel 2 usw. In der Originalarbeit wird von partiellen Anfällen gesprochen, die hier zur besseren Vergleichbarkeit mit anderen Arbeiten als fokale Anfälle bezeichnet werden. In der Rubrik einfach-fokal werden in der Originalarbeit von 1981 motorische, somatosensorische, autonome und psychische Anfälle noch in weitere Untergruppen unterteilt, auf deren Aufzählung aus Gründen der Übersichtlichkeit verzichtet wurde

1970 erschien diese erste Klassifikation in endgültiger Form unter anderem in der Zeitschrift *Epilepsia* [8]. In den folgenden Jahren wurde sie noch etwas verfeinert. In dieser Klassifikation wurde z. B. noch der Begriff »Anfall mit psychomotorischen Symptomen« verwendet, um fokale Anfälle mit Bewusstseinsminderung und Automatismen zu bezeichnen. Dieser Begriff wird in späteren Klassifikationen wieder verlassen, ist aber bis heute als **psychomotorischer Anfall** noch gebräuchlich. Der Begriff »Grand mal-Anfall« wird nicht mehr verwendet und durch den Begriff »generalisierter tonisch-klonischer Anfall« ersetzt.

1981 erfolgte durch eine *Commission on Classification and Terminology* der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) eine erste größere Revision der vorherigen Klassifikation. Die Grundzüge blieben sehr ähnlich, die Rubrik von Anfällen mit gestörtem Bewusstsein wurde etwas »holzschnittartiger« [3] (**Abb. 1a**):

Es werden grundsätzlich drei Kategorien unterschieden:

1. partielle (= fokale) Anfälle,
2. generalisierte Anfälle und
3. nicht klassifizierte Anfälle.

Partielle (= fokale) Anfälle werden wiederum in drei Gruppen unterteilt:

1. ohne Bewusstseinsstörung (einfach-partiell/fokal),
2. mit Bewusstseinsstörung (komplex-partiell/fokal) und
3. partiell/fokal mit sekundärer Generalisierung.

Bei einfach-fokalen Anfällen werden die verschiedenen Symptome genau beschrieben, wobei man Anfälle mit und ohne motorische Symptome unterscheidet. Diese Unterscheidung und die genaue Symptombeschreibung fällt bei den komplex-fokalen Anfällen (im Gegensatz zur vorherigen Klassifikation von Gastaut et al. 1970) weg. Hier wird nur noch unterschieden, ob die Bewusstseinsminderung sofort oder allmählich einsetzt und ob Automatismen dabei sind oder nicht. Auch bei den generalisierten Anfällen wird zwischen solchen mit und ohne motorische Symptome unterschieden.

Elemente der Klassifikation von 1981 werden im Alltag noch sehr häufig benutzt, insbesondere die Begriffe **einfach- oder komplex-partielle/fokale Anfälle**.

1998 wurde eine semiologische Klassifikation federführend unter Lüders veröffentlicht [9]. Im Vergleich zu den vorhergehenden Klassifikationen fiel die Beschreibung der Bewusstseinslage weg. Es werden **Auren**, autonome Anfälle, dialeptische Anfälle, motorische Anfälle und spezielle Anfallsformen (**Tab. 1**) unterschieden. Eine spezielle Anfallsform wäre z. B. der **aphasische Anfall**. In dieser Klassifikation tauchen erstmals heute häufig verwendete Begriffe wie z. B. **abdominelle Aura** (häufiger noch als **epigastrische Aura** verwendet) und **hypermotorischer Anfall** auf. Auch wird Wert auf Anfallssequenzen

Tab. 1: Semiologische Klassifikation nach Lüders et al. 1998

Epileptische Anfälle
Aura
• Somatosensorische Aura
• Auditorische Aura
• Olfaktorische Aura
• Abdominelle Aura
• Visuelle Aura
• Gustatorische Aura
• Autonome Aura
• Psychische Aura
Autonomer Anfall
Dialeptischer Anfall
Motorischer Anfall
• Einfacher motorischer Anfall
– Myoklonischer Anfall
– Epileptischer Spasmus
– Tonischer Anfall
– Klonischer Anfall
– Tonisch-klonischer Anfall
– Versivanfall
• Komplex-motorischer Anfall
– Hypermotorischer Anfall
– Automotorischer Anfall
– Gelastischer Anfall
Spezielle Anfälle
• Atonische Anfälle
• Hypomotorische Anfälle
• Negativ-myoklonische Anfälle
• Astatische Anfälle
• Akinetische Anfälle
• Aphasische Anfälle
Paroxysmales Ereignis

gelegt (z.B. abdominelle Aura → automotorischer Anfall).

2017 wurde wiederum eine »erweiterte« Anfallsklassifikation von Fischer et al. veröffentlicht [6, 7]. Sie ist in **Abbildung 1b** dargestellt. Zur besseren Vergleichbarkeit mit der Klassifikation von 1981 wurden die entsprechenden Anfälle in gleicher Farben dargestellt. Die Bewusstseinslage wird nicht mehr als grundlegendes Unterscheidungsmerkmal gewählt, sondern das Vorhandensein bzw. Fehlen von motorischen Symptomen. Eine Beschreibung der Bewusstseinslage kann als zusätzliche Ebene bei den fokalen Anfällen eingefügt werden. Diese Arbeit steht im Zusammenhang mit einer »übergeordneten« Epilepsie- und Syndromklassifikation s. u. [11].

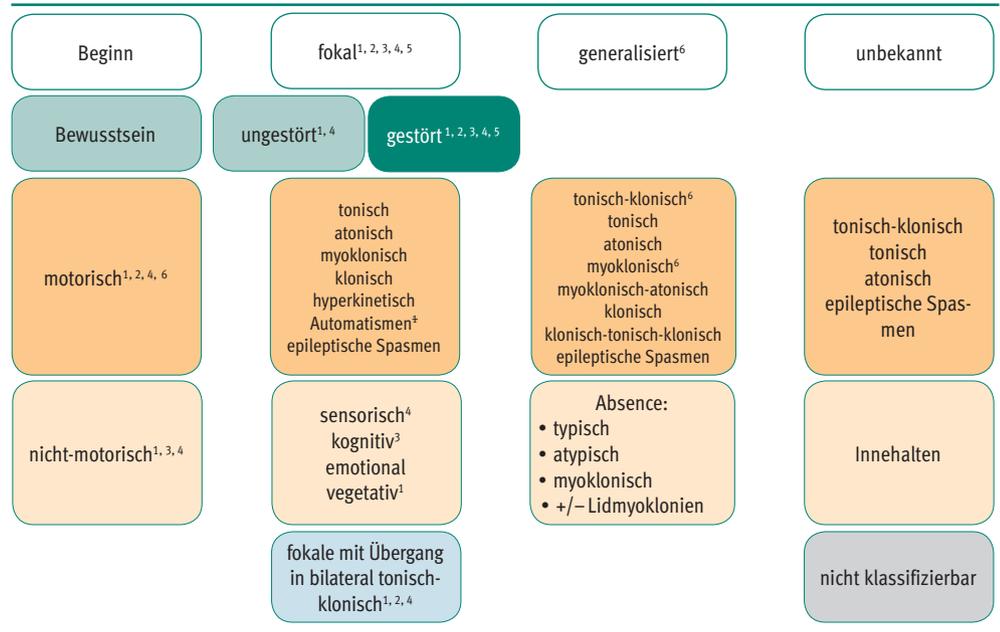


Abb. 1b: Anfallsklassifikation von 2017: Anfälle mit erhaltenem Bewusstsein hellgrün unterlegt, Anfälle mit beeinträchtigtem Bewusstsein dunkelgrün unterlegt, nicht-motorische Anfälle hell-orange unterlegt, motorische Anfälle dunkel-orange unterlegt. Die hochgestellten Zahlen entsprechen den in den jeweiligen Fallbeispielen genannten Anfällen, d.h. 1 entspricht den Anfällen aus Fallbeispiel 1, 2 den Anfällen aus Fallbeispiel 2 usw. In der Rubrik fokale Anfälle werden in der Originalarbeit von 2017 [7] motorische, somatosensorische, autonome und psychische Anfälle noch in weitere Untergruppen unterteilt, auf deren Aufzählung aus Gründen der Übersichtlichkeit verzichtet wurde. Unter kognitiven Anfällen taucht z. B. Aphasie und Dysphasie auf, unter Automatismen werden z. B. manuelle, pedale, oro-faziale Automatismen, Kopfnicken usw. aufgezählt.

Klassifikation von Epilepsiesyndromen

1989 wurde in Ergänzung zu den vorherigen reinen Anfallsklassifikationen eine Klassifikation von Epilepsie-Syndromen veröffentlicht [4]. Diese Klassifikation beeindruckt durch ihre übersichtliche Gliederung (**Abb. 2**). Sie enthält wiederum zwei fundamentale Unterteilungen: Epilepsien mit generalisierten Anfällen (**generalisierte Epilepsien**) und Epilepsien mit partiellen/fokalen Anfällen (**fokale Epilepsien**). Daneben gibt es noch eine Gruppe von Epilepsien, bei denen nicht geklärt werden

kann, ob sie fokalen oder generalisierten Ursprungs sind. Eine weitere Unterteilung erfolgt in den beiden Hauptgruppen und bezieht sich auf die Ätiologie: 1. bekannte Ätiologie (**symptomatisch**), 2. primär, v.a. genetisch (**idiopathisch**) oder 3. unbekannt (**kryptogen**), aber vermutlich symptomatisch. Letztere Begriffe werden auch heute noch verwendet, auch wenn sie in neueren Klassifikationen nicht mehr auftauchen. Die symptomatischen fokalen Syndrome werden nach Ursprungszone in **Temporallappen-, Frontallappen-, Parietallappen- und Okzipitallappen-Epilepsien** unterteilt.

Fokale Epilepsien und Syndrome ^{1, 2, 3, 4, 5}	Generalisierte Epilepsien und Syndrome ⁶	Epilepsien / Syndrome nicht klassifiziert	Spezielle Syndrome
idiopathisch (primär)	idiopathisch (primär) ⁶	mit generalisierten und fokalen Anfällen	Gelegenheitsanfälle (z.B. Fieberkrämpfe, Entzugsanfälle)
symptomatisch (sekundär) ^{1, 2, 3, 5}	symptomatisch (sekundär)	mit nicht eindeutig generalisierten oder fokalen Anfällen	
kryptogen ⁴	kryptogen		

Abb. 2: Syndromklassifikation von 1989: In der Originalarbeit von 1989 werden in den einzelnen Rubriken die bekanntesten Syndrome aufgezählt, auf die der Übersicht halber verzichtet wurde. Die hochgestellten Zahlen entsprechen wiederum den Fallbeispielen

Achse 1	Iktale Phänomenologie
Achse 2	Anfallstyp z. B. generalisierte Anfälle ¹ (tonisch-klonisch ¹ , Absence, tonisch, myklonisch ¹ , atonisch ...); fokale Anfälle ^{1, 2, 3, 4, 5} (sensorisch ⁴ , motorisch ¹ , gelastisch, hemiklonisch, sekundär generalisiert ^{2, 4, ...}); kontinuierliche Anfälle (generalisierter oder fokaler Status epilepticus); Stimuli für Reflex-Anfälle (visuell, Musik...)
Achse 3	Epilepsie-Syndrom z. B. kindliche Absencen-Epilepsie, progressive Myklonus-Epilepsie, idiopathische generalisierte Epilepsien ⁶ (juvenile myklonische Epilepsie ⁶ , Epilepsie mit ausschließlich generalisierten tonisch-klonischen Anfällen), Reflex-Epilepsien, symptomatische fokale Epilepsien ^{1, 2, 3, 4, 5} (mesiale Temporallappenepilepsie ¹ , neokortikale Epilepsien wie Rasmussen-Syndrom...)
Achse 4	Ätiologie z. B. progressive Myklonus-Epilepsie (vom Typ Lafora disease, MERRF usw.); Malformationen der kortikalen Entwicklung (fokale, kortikale Dysplasie, fokale Heterotopien, Hemimegalenzephalie usw.) Tumor ⁵ (Gangliogliom, DNET, Astrozytom usw.); chromosomale Aberrationen (Ringchromosom 20 usw.), vererbte metabolische Erkrankungen (organische Azidurien usw.), entzündlich, erworben ^{2, 3} (z. B. Schlaganfall postnatal ^{2, 3})
Achse 5	Einschränkung z. B. Einschränkung von Körperfunktionen, Einschränkung von Körperstrukturen, Einschränkung der Aktivität und Teilnahme, Umweltfaktoren

Abb. 3a: Kombinierte Anfalls- und Epilepsie-Syndrom-Klassifikation 2001. Anfallstypen hellblau unterlegt, Epilepsie-Syndrome hellgrün unterlegt, Ätiologie braun unterlegt; Man beachte, dass in dieser Klassifikation im Gegensatz zu Abb. 3b Epilepsie-Typ und Epilepsie-Syndrom in derselben Achse (Achse 3) zusammengefasst sind. Die iktale Phänomenologie soll orientierend an Blume et al. beschrieben werden [2], auf die der Übersicht halber nicht näher eingegangen wird. Die hochgestellten Zahlen entsprechen wiederum den Fallbeispielen

Synopsis aus Anfalls- und Syndromklassifikation

2001 wurden durch Engel et al. Anfalls- und Syndrom-Klassifikation zusammengeführt [5] (**Abb. 3a**). Es werden hierbei 5 Achsen definiert: iktale Phänomenologie [2], Anfallstyp, Epilepsiesyndrom, Ätiologie und Einschränkungen. Die Achse Anfallstypen enthält Elemente aus den Anfallsklassifikation von 1981 und 1998. Die Syndrom-Achse 3 orientiert sich an der Klassifikation

von 1989, ist aber etwas gelockert. Sie umfasst sowohl Epilepsie-Typen als auch Epilepsiesyndrome. Epilepsie-Typen wären z. B. fokale Epilepsien oder generalisierte Epilepsien. Ein Epilepsie-Syndrom wäre z. B. eine mesiale Temporallappenepilepsie bei Hippocampussklerose, da hier verschiedene Anfallstypen und ein typischer MRT-Befund miteinander assoziiert auftreten, sozusagen ein Cluster von Symptomen bilden. Bei der Achse Ätiologie werden Malformationen der kortikalen Entwicklung, Tumoren, chromosomale, metabolische sowie perinatal und postnatal erworbene Störungen (z. B. Schlaganfall, entzündlich) usw. genannt.

2010 erschien eine weitere Klassifikation von Berg et al. [1]. Anfälle werden hier wieder ähnlich wie 1981 klassifiziert. Jedoch wird bei dieser Klassifikation die Unterteilung in verschiedene Bewusstseinslagen aufgehoben. Bei fokalen Anfällen kann jedoch eine beeinträchtigte Bewusstseinslage mit dem Begriff »**dyskognitiv**« beschrieben werden. Der Begriff »idiopathisch« wird durch »genetisch«, der Begriff »symptomatisch« durch »strukturell-metabolisch« und der Begriff »kryptogen« durch »unbekannt« ersetzt.

2017 wurde erneut eine kombinierte Anfalls- und Syndromklassifikation (**Abb. 3b**) veröffentlicht [11]. Hier werden vergleichbar mit der Klassifikation von 2001 Anfallstypen, Epilepsietypen, Epilepsie-Syndrome sowie Ätiologien unterschieden. Epilepsietypen, Epilepsie-Syndrome und Ätiologien werden aber explizit getrennt. Hierdurch entstehen verschiedene Ebenen, die je nach Informationslage unterschiedlich detaillierte Diagnosen erlauben. Zusätzlich fließen in die Klassifikation auch Begleiterkrankungen ein.

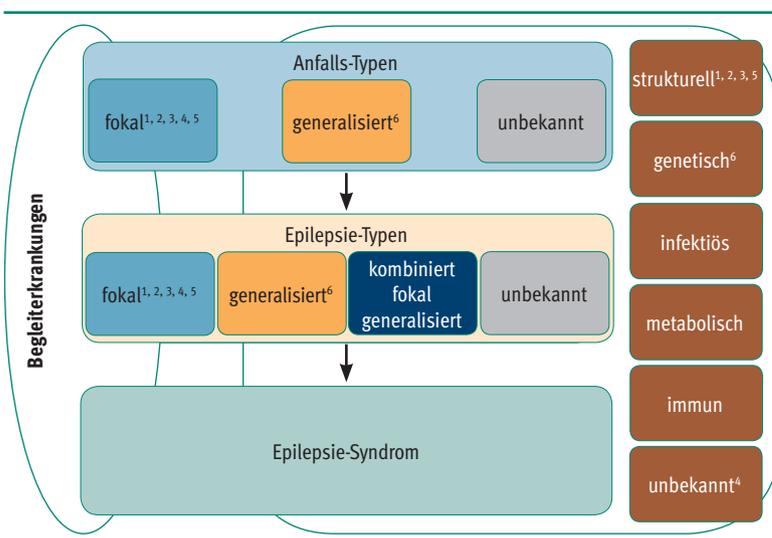


Abb. 3b: Kombinierte Anfalls- und Epilepsie-Syndrom-Klassifikation 2017. Ähnlich wie in Abb. 3a werden verschiedene Stufen unterschieden, die jedoch nicht als Achsen definiert sind. Anfallstypen hellblau unterlegt, Epilepsie-Typen hell-orange unterlegt, Epilepsie-Syndrome hellgrün unterlegt, Ätiologie braun unterlegt. Hier wird noch zusätzlich betont, dass Begleiterkrankungen im Zusammenhang mit der Epilepsie stehen können (z. B. als Folge der Epilepsieerkrankung)

Praktische Anwendung der Klassifikationen

Interpretation von Klassifikationen in Arztbriefen (am Fallbeispiel 1):

Welche Informationen gewinnen Sie aus der Diagnose?

- Es ist eine Klassifikation des **Epilepsie-Typs** und des **Epilepsie-Syndroms** erfolgt: Es handelt sich um eine fokale Epilepsie (= **Epilepsie-Typ**) und um eine Temporallappenepilepsie (bei Hippocampussklerose) (= **Epilepsie-Syndrom**), da hierbei bestimmte Befunde in der Bildgebung und bestimmte Anfallstypen häufig zusammen auftreten und somit ein Syndrom charakterisieren.
- Es ist eine Beschreibung bzw. Klassifikation der **Anfallstypen** erfolgt: Es handelt sich **abdominelle Auren** (wobei der Begriff Aura auf ein erhaltenes Bewusstsein und ein rein subjektives Gefühl hinweist) und um psychomotorische Anfälle (wobei der Begriff psychomotorisch eine Bewusstseinsbeeinträchtigung und Automatismen impliziert).
- Es wird eine Aussage zur **Ätiologie** getroffen: strukturell (Hippocampussklerose)

Welche Klassifikation(en) kamen zur Anwendung?

- Epilepsietyp** (fokale Epilepsie): Klassifikationen 1989 und 2001
- Epilepsie-Syndrom** (Temporallappenepilepsie): Klassifikation von 1989 (fokale Epilepsien und Syndrome → symptomatische Epilepsien → Temporallappenepilepsie) und Klassifikation 2001, Achse 3, symptomatische fokale Epilepsien, mesiale Temporallappenepilepsie
- Anfallstypen:**
abdominelle Aura: semiologische Anfallsklassifikation 1989
psychomotorischer Anfall: Anfallsklassifikation 1970
sekundär generalisierter tonisch-klonischer Anfall: Anfallsklassifikation 1981
- Ätiologie:** ist in der Syndromklassifikation (siehe b) beinhaltet: Temporallappenepilepsie mit Hippocampussklerose nach Klassifikation von 1989 und 2001

Der Begriff »therapieresistent« wird in den Klassifikationen nicht erwähnt, erscheint aber sinnvoll, da er die Erfahrungen bezüglich der medikamentösen Behandelbarkeit einer Epilepsie zusammenfasst.

Das Fallbeispiel zeigt, dass sehr häufig auch von Epilepsie-Experten Begriffe aus verschiedenen Klassifikationen innerhalb einer Diagnose »vermischt« werden. Dies ist durchaus berechtigt und eine Anwendung der neuesten Klassifikation ist optional. Entscheidend ist die grundsätzlich richtige Einordnung von Anfällen.

Wie würde die Diagnose nach der neuesten Klassifikation von 2017 lauten?

Therapieresistente fokale Epilepsie (mesiale Temporallappenepilepsie rechts) mit vegetativen (gastrointesti-

nalen) Anfällen ohne beeinträchtigt Bewusstsein und motorischen Anfälle (mit Automatismen) und beeinträchtigt Bewusstsein struktureller Genese (Hippocampussklerose rechts).

Anwendung von Klassifikation in der Diagnose eigener Patienten

Unterscheidung von fokalen versus generalisierten Anfallstypen und Epilepsie-Typen/-Syndromen

Diese Unterscheidung sollte, wenn irgendwie möglich, in jeder Diagnose zum Ausdruck kommen. Sie ist deshalb bedeutsam, weil sie auf die Auswahl der antiepileptischen Medikation Einfluss nimmt. Anhand einfach zu erhebender anamnestischer Daten kann diese Unterscheidung auch vom nicht auf Epilepsie spezialisierten Neurologen in aller Regel vorgenommen werden. Zusätzlich spielen auch die üblicherweise erhobenen klinischen Daten (neurologischer Untersuchungsbefund, MRT-Bildgebung, EEG-Befund) eine Rolle. Die wichtigsten Unterscheidungskriterien sind in **Tabelle 2** aufgeführt [modifiziert nach 12].

Unterscheidung von erhaltenem versus eingeschränktem Bewusstsein

Diese Unterscheidung ist oft schon gar nicht einfach zu treffen, fließt aber mit unterschiedlicher Wichtung in die meisten Klassifikationen ein. Retrospektiv kann oft keine genaue, graduell abgestufte Einschränkung der Bewusstseinslage berichtet werden. Bedeutsam ist eine Aussage zum Vorhandensein einer Bewusstseinsminderung jeglichen Ausmaßes jedoch für sozialmedizinische Aspekte wie Fahrtauglichkeit oder berufliche Eignung (siehe Kapitel »Diskussion«) und sollte, sofern möglich, in der Diagnose zum Ausdruck kommen.

Ätiologie der Anfälle

Neben einer Einstufung der Anfallstypen bzw. des Epilepsie-Typs/Syndroms ist eine Aussage zur Ätiologie – sofern möglich – sinnvoll, am besten orientiert an **Abbildung 3b** (braun unterlegte Begriffe), welche bei genaueren Angaben weiter differenziert werden sollten (z. B. strukturell → Gangliogliom links temporal oder infektiös → Herpesenzephalitis usw.)

Fallgruben bei der Klassifikation von Anfallsformen und Epilepsiesyndromen

Verwechslung von generalisierten Anfällen mit einer generalisierten Epilepsie

Fallbeispiel 2:

Eine 82-jährige Patientin leidet seit zwei Jahren an ausschließlich generalisierten tonisch-klonisch Anfällen ohne berichtete Aura. Es besteht keine tageszeitliche Bindung der Anfälle (tagsüber, aber auch aus dem Schlaf heraus). Das MRT zeigt eine Mikroangiopathie und einen älteren Medialteilinfarkt rechts. Das EEG zeigt vereinzelte rechts temporale epilepsie-

typische Potenziale. An Nebendiagnosen besteht eine leichte Demenz.

Falsche Diagnose im Arztbrief: generalisierte Epilepsie bei Multiinfarkt-Demenz

Im Fallbeispiel 2 wurde die Epilepsieklassifikation mit der Anfallsklassifikation verwechselt. Beim Anfallstyp kann man anhand der anamnestischen Angaben nicht zwischen einem »primär« generalisierten Anfall oder einem fokal beginnenden Anfall mit Übergang in einen »sekundär« generalisierten tonisch-klonischen Anfall unterscheiden (letzterer wird 2017 als fokal mit Übergang in bilateral tonisch-klonisch bezeichnet). Um dies zu differenzieren, müssen die Kriterien der **Tabelle 2** angewandt werden. Die Kriterien für generalisierte Epilepsien treffen alle *nicht* auf die Patientin zu. Somit ist ein fokal beginnender Anfall mit Übergang in einen generalisierten tonisch-klonischen Anfall sehr wahrscheinlich und der Epilepsie-Typ entsprechend eine fokale Epilepsie.

Tab. 2: Unterscheidungsmerkmale generalisierter und fokaler Epilepsien

	Generalisierte Epilepsien	Fokale Epilepsien
Anfallstypen	<ul style="list-style-type: none"> • Absencen • Myoklonien • generalisierte tonisch-klonische Anfälle • seltenere in Abb. 1b unter generalisierten Anfällen aufgeführte Anfallstypen 	sehr viel bunter: siehe Abb. 1a und b (unter fokale Anfälle)
Prodromale Phänomene	<ul style="list-style-type: none"> • laut Definition keine »Aura« im engeren Sinne • eigenanamnestisch jedoch sehr häufig Angabe eines kurzen Vorgefühls, insbesondere vor den generalisierten tonisch-klonischen Anfällen (unspezifisches Gefühl, z. T. auch sensorisch, Myoklonien oder wiederholte kurze Absencen im Vorfeld) 	häufig, je nach Region unterschiedliche Symptome (siehe Abb. 1a unter einfach-fokale Anfälle)
Tageszeitliche Bindung	<ul style="list-style-type: none"> • generalisierte tonisch-klonische Anfälle mit Aufwach- und Feierabend-Bindung • Absencen gehäuft in den Vormittagsstunden • äußerst selten aus dem Schlaf heraus 	in der Regel keine, Ausnahme: hypermotorische Anfälle oft aus dem Schlaf heraus
Provokationsfaktoren	<ul style="list-style-type: none"> • Schlafmangel • Flackerlicht • Alkohol 	eher selten
Alter bei Erstmanifestation	in der Regel in der Kindheit oder Jugend	in jedem Alter möglich, besonders häufig im 1. Lebensjahr oder > 60 Jahre
Familienanamnese	häufig positiv	zumeist negativ
EEG	interiktal: <ul style="list-style-type: none"> • Fotosensibilität • Generalisierte spike-wave-Komplexe ≥ 3 Hz ikтал: <ul style="list-style-type: none"> • generalisierte Anfallsmuster 	interiktal: <ul style="list-style-type: none"> • Selten Fotosensibilität (nur bei Okzipitallappenepilepsien) • Fokale spikes und Verlangsamungen ikтал: <ul style="list-style-type: none"> • regionale Anfallsmuster
MRT	unauffällig	häufig mit Läsionsnachweis

Ob die vaskulären Veränderungen Ursache der Epilepsie sind, ist nicht gesichert, aber gut möglich.

Diagnose nach Klassifikation 2017: fokale Epilepsie mit bilateral tonisch-klonischen Anfällen, unklarer Ätiologie, möglicherweise auf dem Boden vaskulär bedingter struktureller Veränderungen (Mikroangiopathie und Z. n. Mediateilinfarkt rechts).

Verwechslung von Absencen mit fokalen Anfall mit Bewusstseinsstörung

Fallbeispiel 3:

Eine 82-jährige Patientin leidet seit zwei Jahren an Anfällen mit kurzzeitiger Abwesenheit und Verharren ohne sonstige motorische »Entäußerungen«. Es besteht keine tageszeitliche Bindung der Anfälle. Die Dauer der Anfälle lässt sich anamnestisch nicht genau erheben, ca. im Minutenbereich. Das Pflegepersonal im Seniorenheim bezeichnet die Aussetzer als »Absencen«. Das MRT zeigt eine Mikroangiopathie und einen älteren Medialteilinfarkt rechts. Das EEG zeigt vereinzelte rechts temporale epilepsietypische Potenziale. An Nebendiagnosen besteht eine leichte Demenz.

Falsche Diagnose im Arztbrief: symptomatische Epilepsie mit Absencen bei Multiinfarkt-Demenz.

In diesem Beispiel wurde der Epilepsie-Typ korrekt klassifiziert, jedoch der Anfallstyp falsch benannt. Absencen treten ausschließlich bei generalisierten Epilepsien auf. Auch hier kann man wieder die Kriterien anwenden, die unter **Tabelle 2** aufgeführt sind. Absencen dauern darüber hinaus oft kürzer, nur wenige Sekunden, an. Es handelt sich also um fokale Anfälle mit gestörtem Bewusstsein (sofern andere Ursachen wie Synkopen ausgeschlossen wurden). Die vaskulären Veränderungen können Ursache der Epilepsie sein, dies ist jedoch nicht bewiesen.

Richtige Diagnose nach den Klassifikationen 2017: fokale Epilepsie mit nicht-motorischen Anfällen mit gestörtem Bewusstsein (kognitiv, nicht responsiv), unklarer Ätiologie, möglicherweise auf dem Boden vaskulär bedingter struktureller Veränderungen (Mikroangiopathie und Z. n. Mediateilinfarkt rechts).

Anmerkung: Es wäre auch nicht falsch, die Anfälle wie folgt zu bezeichnen: nach 2010: dyskognitive Anfälle; nach 1981: komplex-fokale Anfälle ohne Automatismen.

Falsche Verwendung des Begriffs idiopathisch

Fallbeispiel 4:

Ein 55-jähriger Patient leidet seit 3 Jahren an Anfällen, welche mit Kribbelparästhesien im rechten Bein beginnen und in den Arm und das Gesicht aufsteigen. Manchmal folgt ein generalisierter tonisch-klonischer Anfall. Im MRT findet sich keine Auffälligkeit.

Falsche Diagnose im Arztbrief: idiopathische Epilepsie mit somatosensiblen Auren und generalisierten tonisch-klonischen Anfällen.

In diesem Beispiel wurden die Anfallstypen richtig, jedoch die Ätiologie falsch klassifiziert. Idiopathisch wird nahezu synonym zu genetisch verwendet, wovon man bei dem genannten Patienten nicht ausgehen kann. Gemeint ist, dass die Ursache der Epilepsie unbekannt ist. Aufgrund der fokalen Symptomatik ist eine strukturelle Ursache sehr wahrscheinlich, auch wenn die Bildgebung unauffällig ist. Nach der Klassifikation von 1989 wäre dies eine kryptogene fokale Epilepsie, nach der Klassifikation von 2017 eine fokale Epilepsie unbekannter Ätiologie.

Richtige Diagnose nach Klassifikation 2017: fokale Epilepsie unbekannter Ätiologie mit fokalen Anfällen (sensorische Anfälle der rechten Körperseite) ohne beeinträchtigttes Bewusstsein z.T. mit Übergang in bilateral tonisch-klonische Anfälle.

Anmerkung: Es wäre auch nicht falsch zu schreiben: fokale Epilepsie mit einfach-fokalen somatosensorischen und generalisierten tonisch-klonischen Anfällen unbekannter Ätiologie oder kryptogene fokale Epilepsie mit somatosensorischen Auren und sekundär generalisierten tonisch-klonischen Anfällen.

Irreführende Pseudogenauigkeit

Fallbeispiel 5:

Bei einem 40-jährigen Patienten treten seit 5 Jahren Anfälle auf, bei denen er auf Ansprache nicht reagiert, dabei sehr unruhig wirkt und weglaufen will. Im MRT zeigt sich im linken Schläfenlappen ein wahrscheinlich astrozytärer Tumor.

Falsche Diagnose im Arztbrief: symptomatische fokale Epilepsie mit komplex-fokalen hypermotorischen Anfällen bei links temporalem Tumor.

In diesem Beispiel wurden der Epilepsie-Typ und die Ätiologie richtig klassifiziert, jedoch bei nur wenigen anamnestischen Daten der Anfallstyp mit einem falschen Begriff belegt. Hypermotorische Anfälle treten v.a. allem bei Frontallappenepilepsien aus dem Schlaf heraus auf und haben ein charakteristisches Bewegungsmuster (Beginn wie auf Knopfdruck, heftige proximale Bewegungen der Extremitäten wie Fahrradfahren oder Rudern, Dauer von wenigen Sekunden bis ca. 1 Minute, abruptes Ende). Allein eine Bewegungsunruhe erlaubt noch nicht die Diagnose eines hypermotorischen Anfalls, und dieser Begriff ist deshalb irreführend. Anhand der Datenlage kann nur eine fokale Epilepsie mit fokalen Anfällen und beeinträchtigtem Bewusstsein gestellt werden. Empfehlung: Wenn keine genauen Beschreibungen vorliegen, besser keine zu spezifischen Begriffe wählen, sondern deskriptiv bleiben.

Richtige Diagnose nach Klassifikation 2017: fokale Epilepsie mit fokalen Anfällen und beeinträchtigtem Bewusstsein bei links temporalem Tumor.

Verwechslung von Kloni und Myoklonien

Fallbeispiel 6:

Eine 17-jährige Gymnasiastin erleidet um ca. 8 Uhr morgens nach dem Aufstehen einen generalisierten tonisch-klonischen Anfall. Am Abend zuvor war sie auf einer Silvesterparty und kam entsprechend spät ins Bett, sie hat auch »etwas Alkohol« getrunken. Sie berichtet, dass sie vor dem Anfall ein Vorgefühl mit Zuckungen im rechten Arm bemerkt hat. Das MRT ist unauffällig. Auf einer Klassenfahrt im vergangenen Jahr hatte sie schon einmal ein ähnliches Ereignis. Ihr Vater hat eine Epilepsie und insgesamt 4 generalisierte tonisch-klonische Anfälle im Leben erlitten.

Falsche Diagnose im Arztbrief: Fokale Epilepsie mit durch Kloni des rechten Armes eingeleiteten generalisierten tonisch-klonischen Anfällen.

In diesem Beispiel wurde sowohl ein Anfallstyp als auch der Epilepsie-Typ falsch eingeordnet. Wendet man die Kriterien der **Tabelle 2** an, so sind nahezu alle Kriterien einer generalisierten Epilepsie erfüllt. Allein die Einleitung durch Kloni im rechten Arm passt nicht, denn diese entsprächen einem fokalen Anfallstyp. Deshalb ist viel wahrscheinlicher, dass es sich nicht um Kloni (= fokale motorische Anfälle mit prolongierten, repetitiven, regelmäßigen bzw. rhythmischen Zuckungen), sondern um Myoklonien gehandelt hat, die bei generalisierten Epilepsien häufig den generalisierten tonisch-klonischen Anfällen vorausgehen und auch mal seitenbetont (asymmetrisch) oder unilateral auftreten können. Bei Myoklonien handelt es sich im Gegensatz zu Kloni um plötzliche, kurze und irreguläre, unwillkürliche Kontraktionen von Muskeln/-gruppen. Der Gesamtkontext spricht stark für eine generalisierte Epilepsie mit myoklonischen und generalisierten tonisch-klonischen Anfällen.

Richtige Diagnose nach Klassifikation 2017: Generalisierte Epilepsie mit myoklonischen und generalisierten tonisch-klonischen Anfällen.

Diskussion

Die Klassifikation von epileptischen Anfällen und Epilepsiesyndromen ist kompliziert. Dies liegt einerseits an der vielfältigen Symptomatik, mit der sich epileptische Anfälle äußern können, andererseits auch an der Vielzahl von Klassifikationen, die mittlerweile entstanden sind. Weitere Gründe sind unterschiedliche Intentionen von Ärzten, die Diagnosen stellen, sowie unzureichende oder irreführende Informationen, sodass eine falsche Diagnose gestellt wird. Oft werden Begriffe innerhalb einer Diagnose aus verschiedenen Klassifikationen vermischt. Dies ist durchaus berechtigt, da unterschiedliche Klassifikationen jeweils auch unterschiedliche Vor- und Nachteile aufweisen. Darüber hinaus gibt es viele Begriffe, die ähnlich klingen, aber unterschiedliche

Symptome bezeichnen (psychomotorisch wird häufig mit psychogen, komplex-fokal mit komplex-motorisch und klonisch mit myoklonisch verwechselt) und unterschiedliche Begriffe, die aber das gleiche meinen (z. B. psychomotorisch und komplex-fokale mit Automatismen). Um einen Überblick über die Klassifikation von epileptischen Anfällen und Epilepsiesyndromen zu gewinnen, kommt man nicht umhin, sich mit den aktuellen und historischen Klassifikationen auseinanderzusetzen, was etwas Zeit erfordert.

Problematisch ist auch, dass epileptische Anfälle aufgrund ihrer passageren Natur oft nicht einmal vom Neurologen gesehen werden, und man sich auf Beschreibungen des Patienten oder der Angehörigen verlassen muss. Jüngere Neurologen haben meist noch gar nicht Gelegenheit gehabt, verschiedenartige epileptische Anfälle zu sehen. Dank »Home-Videos« im Smartphone ergibt sich nun zunehmend die Gelegenheit, Anfälle dem Arzt »mitzubringen«. Im Alltag einer neurologischen Praxis oder einer Notaufnahme gibt es allerdings immer weniger Zeit, sich langwierige Videos anzuschauen oder eine ausführliche Eigen- und Fremdanamnese zu erheben.

Die Mühe für eine grundlegende Unterteilung in fokale und generalisierte Epilepsien wird oft nicht mehr aufgebracht, da mittlerweile Medikamente zur Verfügung stehen, die man nahezu bei allen Anfallstypen und Epilepsiesyndromen anwenden kann. Es wird dabei oft vergessen, dass nur ein Neurologe, der sich ein Bild von den verschiedenen Anfallsformen und Epilepsiesyndromen machen kann, diese auch mit großer Sicherheit von nicht-epileptischen Anfällen oder von Synkopen zu unterscheiden vermag. Diese Unterscheidung hat jedoch große therapeutische Relevanz.

Für den nicht-epileptologisch spezialisierten Neurologen lohnt es sich deshalb dennoch, zumindest die Inhalte der **Tabelle 2** zu verinnerlichen, da mit diesem Wissen schon ein Großteil der in neurologischen Praxen und Notaufnahmen auftauchenden Patienten richtig eingeordnet werden kann. Eine eingehendere Beschäftigung mit den verschiedenen Begrifflichkeiten innerhalb der Hauptkategorien der Klassifikationen macht dann Spaß, wenn man sich intensiver mit Epilepsien befassen möchte und erkennt, dass es bei aller Komplexität doch relativ übersichtliche Grundprinzipien gibt, nach denen früher wie heute epileptische Anfälle und Syndrome klassifiziert werden können.

Literatur

- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, Engel J, French J, Glauser TA, Mathern GW, Moshé SL, Nordli D, Plouin P, Scheffer IE. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010; 51(4): 676–85.
- Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001; 42(9): 1212–8.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22(4): 489–501.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30(4): 389–99.
- Engel J Jr. International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42(6): 796–803.
- Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Schulze-Bonhage A, Somerville E, Sperling M, Yacubian EM, Zuberi SM. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia* 2017; 58(4): 531–42 (a).
- Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, Lagae L, Moshé SL, Peltola J, Roulet Perez E, Scheffer IE, Zuberi SM. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4): 522–30 (b).
- Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970; 11(1): 102–13.
- Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, Dinner DS, Ebner A, Foldvary N, Geller E, Hamer H, Holthausen H, Kotagal P, Morris H, Meencke HJ, Noachtar S, Rosenow F, Sakamoto A, Steinhoff BJ, Tuxhorn I, Wyllie E. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998; 39(9): 1006–13.
- Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010 Apr; 51(4): 676–85.
- Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Perucca E, Tomson T, Wiebe S, Zhang YH, Zuberi SM. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4): 512–21.
- Wolf P (Hrsg.): Praxisbuch Epilepsien. Diagnostik, Behandlung, Rehabilitation. Verlag W. Kohlhammer, Stuttgart 2003.

Interessenvermerk

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Susanne Fauser
Epilepsiezentrum Bethel
Krankenhaus Mara
Maraweg 21
33617 Bielefeld
Susanne.Fauser@mara.de