

# Epileptische Anfälle und Epilepsie: von der Internationalen Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) und dem Internationalen Büro für Epilepsie (International Bureau for Epilepsy; IBE) vorgeschlagene Definitionen\* \*\* \*\*\*

Robert S. Fisher<sup>1</sup>, Walter van Emde Boas<sup>2</sup>, Warren Blume<sup>3</sup>, Christian Elger<sup>4</sup>, Pierre Genton<sup>5</sup>, Phillip Lee<sup>6</sup>, Jerome Engel, Jr<sup>7</sup>

- 1 Stanford University Medical Center, Department of Neurology, Stanford, California, U.S.A.
- 2 Stichting Epilepsie Instellingen Nederland, Department of EEG and EMU, Heemstede, The Netherlands
- 3 University of Western Ontario, London Health Sciences Centre, London, Ontario, Canada
- 4 University of Bonn, Clinic of Epileptology, Bonn, Germany
- 5 Centre Saint-Paul, Hôpital Henri Gastaut, Marseille, France
- 6 British Epilepsy Association, Leeds, England
- 7 David Geffen School of Medicine at UCLA, Department of Neurology, Los Angeles, California, U.S.A.

\* autorisierte Übersetzung von G. Krämer (Schweizerisches Epilepsie-Zentrum, Zürich); Originalpublikation: *Epilepsia* 2005; 46: 470-472

\*\* Danksagung: Der erste Autor (R.S.F.) wurde vom Maslah-Saul-MD-Chair und dem James- und Carrie-Anderson-Fonds für Epilepsieforschung unterstützt. Wir bedanken uns für nützliche Kommentare bei den Drs. John Duncan, Thomas Henry, Sucheta Joshi, Simon Shorvon, Martin Brodie und den anonymen Reviewern.

\*\*\* Dieser Artikel wurde nacheinander von der Taskforce zu Definitionen der ILAE, der Kommission zu Diagnostischen Methoden der ILAE, dem Exekutivkomitee der ILAE und durch ein anonymes peer-review-Verfahren bestätigt. Er stellt eine offizielle Stellungnahme der ILAE dar.

## Zusammenfassung

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) und das Internationale Büro für Epilepsie (International Bureau for Epilepsy; IBE) haben Konsensusdefinitionen für die Begriffe epileptischer Anfall und Epilepsie erarbeitet. Ein epileptischer Anfall ist ein vorübergehendes Auftreten von krankhaften Befunden und/oder Symptomen aufgrund einer pathologisch exzessiven oder synchronen neuronalen Aktivität im Gehirn. Epilepsie ist eine Störung des Gehirns, die durch eine dauerhafte Neigung zur Entwicklung epileptischer Anfälle sowie durch die neurobiologischen, kognitiven, psychologischen und sozialen Konsequenzen dieses Zustands gekennzeichnet ist. Die Definition einer Epilepsie setzt das Auftreten mindes-

tens eines epileptischen Anfalls voraus.

*Epileptologie* 2005; 22: 84 – 87

**Schlüsselwörter:** Definition, Anfallsdefinition, Epilepsie-  
definition

## Epileptic Seizures and Epilepsy: Definitions Proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)

The International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE) have come to consensus definitions for the terms epileptic seizure and epilepsy. An epileptic seizure is a transient occurrence of signs and/or symptoms due to abnormal excessive or synchronous neuronal activity in the brain. Epilepsy is a disorder of the brain characterized by an enduring predisposition to generate epileptic seizures and by the neurobiologic, cognitive, psychological, and social consequences of this condition. The definition of epilepsy requires the occurrence of at least one epileptic seizure.

## Einleitung

Epilepsie ist die Bezeichnung für eine Störung des Gehirns, die in erster Linie durch rezidivierende und nicht vorhersagbare Unterbrechungen der normalen zerebralen Funktion gekennzeichnet ist, die als epileptische Anfälle bezeichnet werden. Epilepsie ist keine umschriebene Krankheitseinheit, sondern eine Gruppe von Störungen als Ausdruck einer zugrunde liegenden zerebralen Dysfunktion, die wiederum auf vielen verschiedenen Ursachen beruhen kann. Bezüglich der Definition der Bezeichnungen Anfall und Epilepsie besteht keine allgemeine Übereinstimmung. Derartige Definitionen sind aber nicht nur für die Kommunikation unter medizinischen Fachleuten erforderlich, sondern auch im Hinblick auf Gesetzgebung, Behindertenversorgung, Führerscheinrichtlinien, Arbeitsschutz- und Ausbildungsbestimmungen sowie für viele andere Zwecke von Bedeutung. Die hier vorgelegten Definitionen richten sich an eine heterogene Zielgruppe von Ärzten, Er-

ziehen, Forschern, Mitarbeitern von Behörden sowie Menschen mit Epilepsie und ihre Familien.

Dieser Vorschlag beruht auf Konsensdiskussionen von Repräsentanten der Internationalen Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) und des Internationalen Büros für Epilepsie (International Bureau for Epilepsy; IBE). Er legt praktikable und operationale Definitionen vor, die sowohl im medizinischen als auch nichtmedizinischen Umfeld anwendbar sind.

Obwohl die Definitionen (in der Originalpublikation) aufgrund des Vorherrschens in der wissenschaftlichen Kommunikation in Englisch formuliert wurden, bestand unsere Absicht darin, die wesentlichen Merkmale und Bedeutungen der Begriffe so auszudrücken, dass sie in alle Sprachen übersetzt werden können. Vorläufige Definitionen von epileptischen Anfällen und Epilepsie finden sich in dem 2001 von der ILAE publizierten Glossar einer beschreibenden Terminologie der ictalen Semiologie [1] und in einem häufig zitierten epidemiologischen Übersichtsartikel von 1991 [2]. Die vorliegende Arbeit stellt eine inhaltliche Ausdehnung der zwei zentralen Begriffe dar und soll die früheren Definitionen ersetzen.

## Elemente der Definition eines Anfalls

Eine Definition (Tabelle 1) ist ein nützliches Mittel zur Kommunikation, Diagnose und Differenzialdiagnose. Eine Beschreibung der wesentlichen Merkmale oder Begrenzungen eines Zustands führt jedoch nicht notwendigerweise zu in der Praxis leicht anwendbaren Regeln. Im Hinblick auf epileptische Anfälle scheint eine Feststellung betreffend der elektrischen Aktivität des Gehirns während der Episode für die Definition zwar notwendig, in der Praxis aber schwer anwendbar zu sein. Idealerweise würde eine Definition Erklärungen zu Pathophysiologie und metabolischen Konsequenzen eines Anfalls beinhalten, aber das Verständnis der Pathophysiologie ändert sich mit dem Stand der Forschung.

**Tabelle 1:**  
Definitionen

Ein epileptischer Anfall ist das vorübergehende Auftreten von krankhaften Befunden und/oder Symptomen aufgrund einer pathologisch exzessiven oder synchronen neuronalen Aktivität im Gehirn.

Epilepsie ist eine Störung des Gehirns, die durch eine dauerhafte Neigung zur Entwicklung epileptischer Anfälle sowie durch die neurobiologischen, kognitiven, psychologischen und sozialen Konsequenzen dieses Zustands gekennzeichnet ist. Die Definition einer Epilepsie setzt das Auftreten mindestens eines epileptischen Anfalls voraus.

Das englische Wort für „Anfall“ (seizure) stammt von der griechischen Bezeichnung für „ergriffen werden“ ab. In der heute üblichen Terminologie wird es für jedes plötzliche und schwere Ereignis benutzt (wie zum Beispiel „er hatte einen Herzanfall“). Viele körperliche oder psychologische plötzliche Ereignisse, von denen manche noch nicht einmal pathologisch sind, ähneln in gewisser Beziehung epileptischen Anfällen. Um dies zu verdeutlichen, sprechen wir in der Regel von „epileptischen Anfällen“.

Verschiedene Definitionen betonen verschiedene Merkmale eines epileptischen Anfalls (Tabelle 2): Art des Beginns und der Beendigung, klinische Manifestationen oder verstärkte neuronale Synchronisation. Einige frühere Definitionen berücksichtigen auch Faktoren wie Ätiologie, Klassifikation und Diagnose, obwohl keiner davon streng genommen zur Aufgabe einer Definition gehört; diese Aspekte werden hier nicht betrachtet.

**Tabelle 2:**  
Elemente der Definition eines epileptischen Anfalls

Art des Beginns und der Beendigung

Klinische Manifestationen

Pathologisch verstärkte neuronale Synchronisation

## Art des Beginns und der Beendigung

Ein epileptischer Anfall ist vorübergehend und zeitlich begrenzt mit einem eindeutigen Beginn und Ende. Weil Symptome des postiktalen Zustands das Anfallsende verschleiern können, ist das Ende eines epileptischen Anfalls oft weniger eindeutig zu erkennen als der Beginn. Ein Status epilepticus ist ein besonderer Zustand mit prolongierten oder rezidivierenden Anfällen. Klinik und EEG erlauben jedoch in der Regel die Erkennung eines Status epilepticus. Der Beginn und das Ende eines epileptischen Anfalls kann anhand von Verhaltens- oder EEG-Merkmalen festgelegt werden, wobei zu berücksichtigen ist, dass diese beiden operationalen Kriterien nicht immer übereinstimmen.

## Klinische Manifestationen

Weil ein epileptischer Anfall ein klinisches Ereignis ist, müssen bei einer Definition krankhaften Befunden und/oder Symptomen eine besondere Bedeutung zukommen. Eine genaue Auflistung aller subjektiven und objektiven klinischen Phänomene während eines epileptischen Anfalls ist wegen der grossen Vielzahl möglicher Manifestationen schwierig. Die Präsentation eines Anfalls hängt von Ort des Beginns im Gehirn, Aus-

breitungsmustern, dem Ausmass der Hirnreifung, eventuellen begleitenden Krankheitsprozessen, dem Schlaf-Wach-Zyklus, eingenommenen Medikamenten und einer Vielzahl anderer Faktoren ab. Anfälle können sensorische, sensible, motorische und autonome Funktionen, das Bewusstsein, Gefühle, das Gedächtnis, kognitive Vorgänge oder das Verhalten betreffen. Nicht jeder Anfall hat Auswirkungen auf all diese Faktoren, aber alle beeinflussen zumindest einen davon. In diesem Zusammenhang beinhalten sensorische Manifestationen sowohl auditive, visuelle, olfaktorische, gustatorische und vestibuläre Wahrnehmungen als auch komplexere subjektive Empfindungen oder Wahrnehmungsverzerrungen. In früheren Definitionen wurden diese komplexen subjektiven Empfindungen als „psychische“ Manifestationen von Anfällen bezeichnet.

Nach dem Glossar für eine deskriptive Terminologie der ictalen Semiologie der ILAE von 2001 [1] können während eines Anfalls kognitive Defizite in Form von Problemen mit Wahrnehmung, Aufmerksamkeit, Emotionalität, Gedächtnis, Durchführung, Praxis oder Sprache auftreten. Gedächtnisstörungen können entweder negativ oder positiv sein; negative Symptome können in einer Unterbrechung der Gedächtnisbildung oder -wiederherstellung bestehen, positive Symptome in einem Aufdrängen unpassender Gedächtnisinhalte. Positive Gedächtnissymptome führen während Anfällen zu déjà-vu-Erlebnissen und anderen forciert auftretenden Erinnerungen. Einige der Gedächtnisstörungen wurden früher als psychische Symptome klassifiziert; eine potenziell missverständliche Bezeichnung. Obwohl die Gefühlslage schwer zu spezifizieren ist, muss sie bei der Definition berücksichtigt werden, weil manche Anfälle sich als Angst, Hochstimmung, Zufriedenheit, Furcht oder andere subjektive Empfindungen äussern können, die nicht den primären Sinnesqualitäten zugeschrieben werden können.

EEG-Muster, die denjenigen während epileptischer Anfälle entsprechen, aber nicht zu krankhaften Befunden und/oder Symptomen führen und auch vom Patient oder von einem Beobachter nicht wahrgenommen werden (manchmal unpassend als „subklinische Anfälle“ bezeichnet), werden nicht als epileptische Anfälle bezeichnet. Als Kliniker sollte man aber bedenken, dass eine genauere Beobachtung oder Interaktion möglicherweise ansonsten zuvor nicht erkannte subtile Verhaltenskorrelate von EEG-Veränderungen nachweisen kann.

### Pathologisch verstärkte neuronale Synchronisation

1870 schlug John Hughlings Jackson eine heute klassische Definition eines epileptischen Anfalls als „Symptom (eines) gelegentlichen, exzessiven und ungeordneten Entladens von Nervengewebe“ vor. Weil die elektrische Entladung nur unter bestimmten Untersuchungsbedingungen sichtbar ist, ist dies in der Praxis der am

schwierigsten anwendbare Teil der Definition. Patienten mit rezidivierenden epileptischen Anfällen können zwischen und sogar während ihren Anfällen ein unauffälliges Oberflächen-EEG haben. Dennoch unterstellt die Definition, dass solche pathologischen elektrischen Entladungen unter Idealbedingungen abgeleitet werden könnten. Der Einschluss der Voraussetzung einer unkontrollierten elektrischen Entladung als Teil der Definition eines epileptischen Anfalls ist unabhängig von der Frage zu bewerten, wie am besten nachzuweisen ist, ob eine solche elektrische Entladung vorhanden ist oder nicht. Ohne das Kriterium der elektrischen Entladung würden viele andere klinische Ereignisse die anderen Definitivkriterien erfüllen.

Mit „ungeordnet“ meinte Jackson wahrscheinlich „in der Lage, eine zerebrale Dysfunktionsstörung zu bewirken“, was sicherlich zutreffend ist. Allerdings sind EEG-Entladungen während epileptischer Anfälle regelmässig und relativ stereotyp. Das Feuern von Nervenzellen kann sowohl zu einer Hemmung als auch Erregung führen, weshalb ein epileptischer Anfall nicht immer mit einem Überwiegen der Erregung gegenüber der Hemmung einhergeht. Ein häufigeres Merkmal epileptischer Anfälle ist eine pathologisch verstärkte Synchronisierung von Neuronen.

Erörterungen über Systeme, die zu epileptischen Anfällen führen, gehören richtigerweise mehr in den Bereich der Pathophysiologie von Anfällen als in denjenigen ihrer Definition. Die operationale Definition eines epileptischen Anfalls wird schwierig, ohne sie auf das Gehirn zu beziehen. Beispielsweise kann eine Trigeminusneuralgie auf der pathologisch verstärkten Synchronisierung von Neuronen im Ganglion Gasseri des fünften Hirnnerven beruhen, würde aber dennoch nicht als epileptischer Anfall betrachtet. Ebenso wenig wäre dies der Fall bei gesteigerten spinalen Muskeleigenreflexen, die zu exzessiven Entladungen von Vorderhornzellen und tonischer Versteifung einer Extremität führen. Die Hirnrinde ist der primäre Ort für die Generierung epileptischer Anfälle, aber er ist nicht der einzige. Unter bestimmten Umständen können epileptische Anfälle ihren Ausgang vom interaktiven thalamokortikalen System oder Hirnstamm nehmen. Weitere Überlegungen zu diesem Thema würden den Rahmen dieses Vorschlags für eine Definition eines epileptischen Anfalls sprengen.

### Definition von Epilepsie

Epilepsie ist kein einheitlicher Zustand, sondern eine Gruppe unterschiedlicher Störungen, denen eine krankhaft erhöhte Anfallsneigung gemeinsam ist. Obwohl manche Autoren die Pluralbezeichnung „die Epilepsien“ bevorzugen und wir diese Unterscheidung anerkennen, benutzen wir die Singularbezeichnung.

## Auftreten mindestens eines Anfalls

Zum Nachweis einer Epilepsie ist mindestens ein Anfall erforderlich; eine Anfallsneigung alleine, zum Beispiel aufgrund einer entsprechenden Familienanamnese oder epileptiformer EEG-Veränderungen, genügt nicht, um eine Epilepsie zu begründen. Die Definition beinhaltet keine Voraussetzung, dass es sich um einen unprovzierten Anfall handelt, wie dies bei mehreren früheren Definitionen der Fall war. Stattdessen erfordert die Definition über mindestens einen Anfall hinaus das Vorhandensein einer dauerhaften Veränderung im Gehirn, die im nächsten Absatz erläutert wird.

## Dauerhafte Veränderung im Gehirn

Das zentrale Konzept unserer Epilepsiedefinition ist eine dauerhafte Veränderung im Gehirn, die die Wahrscheinlichkeit zukünftiger Anfälle erhöht. Mit diesem Konzept würde die Diagnose einer Epilepsie nicht das Auftreten von zwei Anfällen, sondern nur eines epileptischen Anfalls in Verbindung mit einer dauerhaften Störung des Gehirns erfordern, die zu weiteren Anfällen führen kann. Auch mehrere epileptische Anfälle bei einem Patienten aufgrund verschiedener Ursachen würden dementsprechend nicht als Epilepsie betrachtet. Ein einzelner epileptischer Anfall aufgrund einer dauerhaft epileptogenen Störung würde eine Epilepsie anzeigen, während dies bei einem einzelnen epileptischen Anfall bei einem normalen Gehirn nicht der Fall wäre.

## Assoziierte Störungen

Gelegentlich muss Epilepsie durch mehr als das wiederholte Auftreten oder die Neigung zum wiederholten Auftreten von Anfällen definiert werden. Für manche Menschen mit Epilepsie können Verhaltensstörungen wie interiktale und postiktale kognitive Probleme Teil des epileptogenen Zustands sein. Patienten mit Epilepsie können unter Stigmatisierung, Ausschluss, Einschränkungen, Überbehütung und Isolation leiden, die ebenfalls Teil des epileptischen Leidens werden. Anfälle und die Möglichkeit von Anfallsrezidiven haben häufig auch psychologische Konsequenzen für den Patient und seine Familie. Die Elemente der Definition von Epilepsie sind in **Tabelle 3** zusammengefasst.

### Tabelle 3:

Elemente der Definition von Epilepsie

Auftreten mindestens eines Anfalls

Dauerhafte Veränderung im Gehirn, die die Wahrscheinlichkeit weiterer Anfälle erhöht

Assoziierte neurobiologische, kognitive, psychologische und soziale Störungen

### Referenzen

1. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 1212-1218
2. Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Prevalence of epilepsy in Rochester, Minnesota: 1940-1980. *Epilepsia* 1991; 32: 429-445

**Korrespondenzadresse für die Autoren:**  
**Dr. Robert S. Fisher, M.D., Ph.D.,**  
Department of Neurology, Room 343,  
Stanford University Medical Center,  
300 Pasteur Dr., Stanford,  
CA 94305-5235, USA.  
[r.fisher@stanford.edu](mailto:r.fisher@stanford.edu)