

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Trends und Perspektiven in der
Neurologie: Neue
praktisch-klinische
Epilepsiedefinition**

Baumgartner C, Koren JP, Pirker S

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2014; 15 (4), 188-189

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-



FRÜHBUCHER-DEADLINE: 31.12.2024

13. DREILÄNDERTAGUNG 2025 | SALZBURG

Gemeinsame Jahrestagung der Deutschen
und Österreichischen Gesellschaften für
Epileptologie und der Schweizerischen
Epilepsie-Liga

26.–29. März 2025 | Salzburg

www.epilepsie-tagung.de

www.epilepsie-tagung.de



Deutsche
Gesellschaft für
Epileptologie



Schweizerische Epilepsie-Liga
Ligue Suisse contre l'Epilepsie
Swiss League Against Epilepsy

Neue praktisch-klinische Epilepsiedefinition

Eine Task Force der International League Against Epilepsy (ILAE) publizierte kürzlich unter der Federführung von Robert S. Fisher eine operationale praktisch-klinische Epilepsiedefinition [1]. Im Dezember 2013 wurden die Empfehlungen der Task Force vom ILAE Executive Committee als Position der ILAE übernommen. Die wesentlichen Punkte der neuen Epilepsiedefinition sollen deshalb im Folgenden kurz zusammengefasst werden.

Bereits im Jahr 2005 formulierte eine Task Force konzeptionelle Definitionen von Anfällen und Epilepsie. Ein epileptischer Anfall wurde dabei als das transiente Auftreten von klinischen Zeichen und/oder Symptomen aufgrund abnormer exzessiver oder synchroner neuronaler Aktivität im Gehirn definiert. Epilepsie wurde als Störung („disorder“) des Gehirns definiert, die durch eine anhaltende Prädisposition, epileptische Anfälle zu generieren, sowie die neurobiologischen, kognitiven, psychologischen und sozialen Konsequenzen dieser Störung charakterisiert ist. Diese Epilepsiedefinition erfordert das Auftreten von mindestens einem Anfall [2]. Dies steht im Gegensatz zur früheren Epilepsiedefinition, bei der 2 unprovizierte Anfälle im Abstand von mindestens 24 Stunden als notwendig angesehen wurden [3].

In der neuen operationalen praktisch-klinischen Epilepsiedefinition von 2014 wird eine Epilepsie als eine Erkrankung des Gehirns definiert, die durch eine der folgenden Bedingungen charakterisiert ist: 1. Mindestens 2 unprovizierte Anfälle (oder Reflexanfälle) im Abstand von mehr als 24 Stunden; 2. Ein unprovizierter Anfall (oder Reflexanfall) und eine Wahrscheinlichkeit für weitere Anfälle während der nächsten 10 Jahre, vergleichbar mit dem allgemeinen Rückfallrisiko nach 2 unprovizierten Anfällen (mindestens 60 %); 3. Diagnose eines Epilepsiesyndroms. Zudem wurde erstmals auch das Sistieren einer Epilepsie wie folgt definiert: Eine Epilepsie gilt bei Personen mit einer altersabhängigen Form dieser Erkrankung, die jenseits des entsprechenden Erkrankungsalters sind, oder bei Personen, die mindestens 10 Jahre anfallsfrei sind (davon mindestens 5 Jahre ohne Antikonvulsiva), als „überwunden“ [1]. Die einzelnen Begriffe der neuen Definition bedürfen dabei einer näheren Erläuterung.

■ Erkrankung

Epilepsie wurde ursprünglich als Störung („disorder“) oder Familie von Störungen und nicht als Erkrankung definiert, um die Vielzahl der möglichen zugrunde liegenden Erkrankungen oder Störungen zu betonen. Der Begriff „Störung“ impliziert eine funktionelle Beeinträchtigung, die nicht notwendigerweise andauert, wird zudem von der Öffentlichkeit schlecht verstanden und spielt die gravierenden Implikationen der Epilepsie herunter, sodass die ILAE und das International

Bureau for Epilepsy (IBE) übereingekommen sind, die Epilepsie als Erkrankung zu definieren.

■ Zwei unprovizierte Anfälle

Die neue Definition beinhaltet die frühere von 2 unprovizierten Anfällen im Abstand von mindestens 24 Stunden als eine der notwendigen Voraussetzungen für das Vorliegen einer Epilepsie. Unprovizierte Anfälle sind von provozierten, reaktiven oder akut-symptomatischen Anfällen, wie z. B. Anfälle bei Fieber oder Alkoholentzug, abzugrenzen. Unprovizierte Anfälle treten hingegen ohne einen temporären oder reversiblen Faktor auf, der die Anfallsschwelle vorübergehend senkt und zu gegebenem Zeitpunkt einen Anfall verursacht. Umgekehrt schließt das Vorliegen eines Provokationsfaktors nicht notwendiger aus, dass langfristig eine erhöhte Prädisposition für Anfälle besteht. Die Task Force räumte somit ein, dass eine unscharfe Abgrenzung zwischen provozierten und unprovizierten Anfällen besteht.

Gesondert angeführt werden Reflexanfälle, deren wiederholtes Auftreten, obwohl es sich um provozierte Anfälle handelt, als Epilepsie gewertet wird. Dies wird durch die anhaltende abnorme Prädisposition, Anfälle zu generieren, erklärt.

■ Hohes Rezidivrisiko

Eine Epilepsie besteht auch nach einem unprovizierten Anfall, wenn ein vergleichbar hohes Risiko für einen weiteren Anfall wie nach 2 unprovizierten Anfällen besteht. Nach einem ersten unprovizierten Anfall besteht ein Risiko von 40–52 % für einen weiteren Anfall. Nach 2 unprovizierten Anfällen besteht innerhalb von 4 Jahren ein Risiko von 73 % für einen weiteren Anfall (95%-CI: 60–90 %). Die Task Force legte deshalb 60 % als Schwelle für dieses Risiko fest. Während für manche Situationen nach einem ersten unprovizierten Anfall ein gut dokumentiertes Rezidivrisiko für weitere Anfälle besteht (z. B. erster Spätanfall nach einem Schlaganfall, erster Anfall bei Kavernom, erster Anfall bei einem Kind mit einer chronisch-strukturellen Läsion und epileptiformen Veränderungen im EEG), ist für eine Vielzahl von anderen klinischen Szenarien das Rezidivrisiko nicht durch Daten belegt. Es wird explizit betont, dass diese Definition keineswegs bedeutet, dass der behandelnde Arzt das Rezidivrisiko in jeder Situation spezifizieren muss. Falls diesbezüglich keine klaren Informationen und Daten gegeben sind, sollte deshalb die Definition mit 2 unprovizierten Anfällen angewendet werden.

■ Epilepsiesyndrom

Eine Epilepsie besteht bei Vorliegen eines Epilepsiesyndroms, auch wenn das Risiko für weitere Anfälle

le gering ist. Als Beispiel ist hier die benigne fokale Epilepsie des Kindesalters mit zentrottemporalen Spitzen anzuführen. Demgemäß kann eine Epilepsie ausnahmsweise auch dann vorliegen, wenn gar keine klinisch manifesten Anfälle aufgetreten sind, wie etwa beim Landau-Kleffner-Syndrom und beim CSWS.

■ Implikationen für die Behandlung

Es wird betont, dass das Vorliegen einer Epilepsie keineswegs mit der Indikation für eine antikonvulsive Behandlung gleichzusetzen ist. So sollte z. B. nach einem ersten unprovokierten Anfall mit hohem Rezidivrisiko (und definitionsgemäßem Vorliegen einer Epilepsie) die Entscheidung für oder gegen eine antikonvulsive Behandlung auf den individuellen Patienten abgestimmt werden. Diese Überlegungen gelten ähnlich auch für Patienten mit wiederholten, aber sehr leichten Anfällen oder Anfällen in sehr großen Zeitabständen. Umgekehrt werden viele Patienten mit akut-symptomatischen Anfällen (z. B. im Rahmen einer Herpesenzephalitis) vorübergehend behandelt, ohne dass eine Epilepsie vorliegt.

■ Zeitabstand zwischen 2 unprovokierten Anfällen

Für die Epilepsiedefinition wird ein Zeitabstand von mindestens 24 Stunden zwischen 2 unprovokierten Anfällen festgelegt, da mehrere Anfälle, die innerhalb von 24 Stunden auftreten, in etwa das gleiche Rezidivrisiko haben wie ein einzelner Anfall. Mehrere Anfälle innerhalb von 24 Stunden sollten deshalb zur Abschätzung des Rezidivrisikos als singulärer Anfall eingestuft werden. Umgekehrt wurde von der Task Force kein Zeitlimit definiert, bis zu dem ein zweiter Anfall geschehen muss, damit eine Epilepsie vorliegt. Theoretisch könnte somit ein Patient im Alter von einem Jahr einen ersten Anfall erleiden und einen weiteren im Alter von 80 Jahren, was für die Diagnose einer Epilepsie ausreichen würde, obwohl die Ursachen für die beiden Anfälle durchaus unterschiedlich sein könnten. Derzeit ist somit kein Zeitlimit festgelegt, ab dem die Uhr wieder auf Null gesetzt werden kann.

■ Epilepsie überwunden („resolved“)

In der bisherigen Definition war nicht vorgesehen, dass eine Epilepsie auch überwunden werden kann. Beispiele hierfür sind Patienten mit Absence-Epilepsie, die für Jahrzehnte ohne Medikamente anfallsfrei sind, oder Patienten nach einem epilepsiechirurgischen Eingriff, die ohne Medikamente mehr als 10 Jahre anfallsfrei geblieben sind, oder Erwachsene mit benigner fokaler Epilepsie des Kindesalters mit zentrottemporalen Spitzen, die ihre Epilepsie ausgewachsen haben. Die Task Force hat für diese Situationen

bewusst die Begriffe Remission („remission“) – wird von der Öffentlichkeit schlecht verstanden – und Heilung („cure“) vermieden. Heilung würde bedeuten, dass das Risiko für weitere Anfälle dem der Allgemeinbevölkerung vergleichbar ist, was bei einer überwundenen Epilepsie jedoch nicht der Fall ist. Welche Zeitintervalle und Begleitumstände sinnvoll sind, um eine Epilepsie als überwunden anzusehen, ist abhängig vom Typ der Epilepsie, vom Alter, vom Epilepsiesyndrom, von der Ätiologie, von der Behandlung und von anderen Faktoren. Die Task Force legte schließlich fest, dass eine Epilepsie überwunden ist, wenn eine Person entweder an einer altersgebundenen Epilepsie gelitten hat und nun jenseits des betreffenden Alters ist oder wenn eine Person für 10 Jahre anfallsfrei geblieben ist (davon 5 Jahre ohne antiepileptische Therapie).



Univ.-Prof. DI Dr. Christoph Baumgartner

■ Unzureichende Information

Probleme bei der neuen Definition sind, dass das Rezidivrisiko nach einem ersten Anfall in vielen Situationen unklar ist oder dessen Einschätzung einer speziellen Expertise bedarf. Zudem ist die Epileptogenität mancher struktureller Läsionen, wie z. B. bei Neurozystizerkose, unklar. Zudem ist auch die Unsicherheit bei der klinischen Differenzialdiagnose von Anfällen zu bedenken. Die Task Force vermied es dennoch, einen Begriff wie „wahrscheinliche Epilepsie“ einzuführen – ein Konzept, das bei anderen neurologischen Erkrankungen, wie z. B. der Multiplen Sklerose, der Amyotrophen Lateralsklerose, der Migräne oder der vaskulären Demenz, angewendet wird.

Literatur:

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014; 55: 475–82.
2. Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005; 46: 470–2.
3. Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Prevalence of epilepsy in Rochester, Minnesota: 1940–1980. *Epilepsia* 1991; 32: 429–45.

Univ.-Prof. DI Dr. Christoph Baumgartner
Editor Neurologie

Dr. Johannes P. Koren

Univ.-Lektorin OÄ Dr. Susanne Pirker

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)