



033

## Klassifizierung von Epilepsie-Syndromen

Autor: Peter Wolf, Original Dezember 1996, August 2008

### Zusammenfassung

- Epileptische Syndrome werden über charakteristische Symptomkomplexe beschrieben. Dazu gehören: Anfallstyp, Ursprungsart, evtl. Ätiologie, Auslösefaktoren, Erkrankungsalter, Schweregrad, Beziehungen zum tageszeitlichen Auftreten der Anfälle.
- Die derzeit gültige Klassifikation durch die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) unterscheidet lokalisationsbezogene, generalisierte, nicht als „fokal“ oder „generalisiert“ bestimmbar sowie spezielle Syndrome.
- Fortschritte in der Genetik, der diagnostischen Technik und der Lokalisierung von Hirnfunktionen lassen Erweiterungen und Präzisierung der bestehenden Klassifikation erwarten.

### Klassifizierung von Epilepsien und Epilepsie-Syndromen

Mit der Feststellung epileptischer Anfälle hat man noch keine ausreichende Diagnose gestellt, denn Anfälle können als Symptome vieler Krankheiten auftreten. Deshalb ist die Klassifizierung der Anfälle nur der erste Schritt bei der Diagnose epileptischer Krankheitsbilder. Diese werden durch typisches Zusammentreffen verschiedener Anfallstypen, oft auch anderer Symptome, durch ihre Ursachen und ihren Verlauf (Erkrankungsalter, Wiederholungsmodus und Auslösung der Anfälle, Ansprechen auf die Behandlung und Prognose) charakterisiert. Krankheitsbilder, die sich nach solchen Kriterien beschreiben lassen, aber ohne einheitliche Ursache und Prognose, werden als „epileptische Syndrome“ bezeichnet, die anderen als „Epilepsien“.

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) hat 1989 eine Klassifikation der Epilepsien und epileptischen Syndrome verabschiedet, die alle bis dahin international allgemein akzeptierten Krankheitsbilder in eine Ordnung brachte, für die ähnlich wie bei der Anfallsklassifikation das erste Kriterium war, ob die auftretenden Anfälle generalisiert sind (generalisierte Epilepsien) oder fokal. Für letztere wurde der etwas weitergefasste Begriff „lokalisationsbezogene Epilepsien“ eingeführt, um auch Krankheitsbilder zu erfassen, bei denen die Anfälle zwar aus einer bestimmten Hirnregion kommen, aber nicht von einem gleichbleibenden Fokus (Herd), z.B. auch wechselnd von rechts oder links. Außerdem wurde eine besondere Gruppe gebildet für die Fälle, in denen die Frage fokal oder generalisiert nicht zu entscheiden ist, entweder weil eindeutige Hinweise für das eine oder andere fehlen, oder weil eindeutige fokale *und* generalisierte Anfälle oder EEG-Signale nebeneinander vorkommen.

Sowohl bei den generalisierten wie bei den lokalisationsbezogenen Epilepsien und Syndromen werden „symptomatische“ Erkrankungen, die die Folge einer bekannten auf das Gehirn einwirkenden Ursache sind (z.B. Fehlbildung der Gehirnrinde, Tumor, Unfallverletzung, Hirnentzündung) unterschieden von eigenständigen, sog. „idiopathischen“ Krankheitsbildern. Diese beruhen häufig auf einem erbten primär erhöhten Anfallsrisiko.

Wenn die Klassifizierung als symptomatisch oder idiopathisch nicht eindeutig möglich ist, spricht man von „kryptogener“ Epilepsie, d.h. von einer Epilepsie unbekannter Ursache. Man vermutet, dass bei fortlaufender Verbesserung unserer Untersuchungsmethoden bei den meisten kryptogenen Epilepsien

die Ursache noch gefunden werden wird und sie sich dann überwiegend als symptomatisch entpuppen werden.

Natürlich können im Einzelfall auch verschiedene Ursachen zusammenkommen, wodurch sich wahrscheinlich zum Teil die fokal-generalisiert gemischten Epilepsien erklären.

Die nachstehende Internationale Klassifikation enthält alle bis 1989 von internationalen Experten mehrheitlich anerkannten Krankheitsbilder. Für manche Patienten trifft aber keine dieser Diagnosen genau zu, so dass sie nur vorläufig einem diagnostischen Oberbegriff zugeordnet werden können.

## 1. Lokalisationsbezogene Epilepsien und Syndrome Idiopathisch (mit altersgebundenem Beginn)

- *Gutartige Epilepsie des Kindesalters mit zentro-temporalen Spikes*
- *Epilepsie des Kindesalters mit okzipitalen Paroxysmen*
- *Primäre Lese-Epilepsie*

In genetischen Untersuchungen wurden inzwischen als weitere Syndrome eine *gutartige familiäre adulte Temporallappenepilepsie* und eine *familiäre Frontallappenepilepsie mit Anfällen aus dem Schlaf* identifiziert.

Der von manchen pädiatrischen Epileptologen benutzten Begriff „Benigne Partialepilepsien“ überschneidet sich, aber deckt sich nicht mit dem Begriff idiopathische lokalisationsbezogene Epilepsien. Er ist unscharf definiert und entspricht nicht der internationalen Klassifikation.

### 1.2. Symptomatisch

- *Chronisch progrediente Epilepsia partialis continua (Rasmussen-Syndrom)*

### 1.3. Kryptogen

Die symptomatischen und kryptogenen fokalen Epilepsien umfassen Syndrome von großer individueller Variabilität, die sich hauptsächlich nach den Anfallstypen und anderen klinischen Symptomen unterteilen sowie nach anatomischer Lokalisation und ihrer Ätiologie, soweit diese bekannt sind:

- *Temporallappenepilepsie*
- *Frontallappenepilepsie*
- *Parietallappenepilepsie*
- *Okzipitallappenepilepsie*

Diese anatomisch definierten Syndrome werden im Zuge der Epilepsiechirurgie zunehmend weiter erforscht und differenziert. Dabei schält sich bisher vor allem die kryptogene mesiotemporale Epilepsie bei Hippokampussklerose als selbstständiges Krankheitsbild heraus.

## 2. Generalisierte Epilepsien und Syndrome

### 2.1. Idiopathisch (mit altersgebundenem Beginn)

- *Benigne familiäre Neugeborenenkrämpfe*
- *Benigne Neugeborenenkrämpfe*
- *Benigne myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters*
- *Pyknolepsie (kindliche Absencenepilepsie)*
- *Juvenile Absencenepilepsie*
- *Juvenile myoklonische Epilepsie (Impulsiv-Petit-mal; Janz-Syndrom)*
- *Aufwach-Grand mal-Epilepsie*

Andere noch nicht definierte idiopathische generalisierte Epilepsien:

### 2.2. Kryptogen oder symptomatisch (mit altersgebundenem Beginn)

- *West-Syndrom (BNS-Krämpfe)*
- *Lennox-Gastaut-Syndrom*
- *Epilepsie mit myoklonisch-astatischen Anfällen*
- *Epilepsien mit myoklonischen Absencen*

## 2.3. Symptomatisch

### 2.3.1. Unspezifische Ätiologie

- *Frühe myoklonische Enzephalopathie*
- *Frühinfantile epileptische Enzephalopathie mit Suppression-burst-Mustern*

Andere noch nicht definierte symptomatische generalisierte Epilepsien:

### 2.3.2. Spezifische Syndrome

Epileptische Anfälle können bei vielen Krankheitsbildern auftreten. Hier sind nur Krankheiten aufgenommen, bei denen Anfälle ein Leitsymptom sind.

Fehlbildungssyndrome

- *Aicardi-Syndrom*
- *Lissenzephalie-Pachygyrie*
- *Phakomatosen (z.B. tuberöse Sklerose, Sturge-Weber-Syndrom)*
- *Hypothalamus-Hamartome*
- *Angeborene Stoffwechselanomalien (gesichert oder vermutet)*

bei Neugeborenen (nicht-ketotische Hyperglyzinämie, D-Glyzerazidämie)

bei Kleinkindern (Phenylketonurie; Tay-Sachs-Sandhoff-Krankheit; infantile Ceroidlipofuscinose Santavuori-Haltia-Hagberg; Pyridoxinabhängigkeit)

bei Kindern (spätinfantile Ceroidlipofuscinose Jansky-Bielschowski; infantiler Typ der Huntington'schen Krankheit)

bei Kindern und Jugendlichen (juveniler Morbus Gaucher; juvenile Ceroidlipofuscinose Spielmeyer-Vogt-Sjögren; Lafora-Krankheit; Unverricht-Lundborg'sche Krankheit; Dyssynergia cerebellaris myoclonica Ramsay Hunt; Cherry red spot myoclonus-Syndrom)

bei Erwachsenen (adulte Ceroidlipofuscinose Kufs)

## 3. Syndrome, deren Zuordnung zu den fokalen oder den generalisierten Epilepsien unbestimmt ist

### 3.1. Mit sowohl generalisierten als auch fokalen Anfällen

- *Neugeborenenkrämpfe*
- *Schwere myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters*
- *Epilepsie mit kontinuierlichen Spike-Wave-Mustern im orthodoxen Schlaf*
- *Erworbene epileptische Aphasie (Landau-Kleffner-Syndrom)*

### 3.2. Ohne eindeutige generalisierte oder fokale Symptome

Hierher gehören z.B. viele Fälle von *Schlaf-Grand mal-Epilepsie*

## 4. Spezielle Syndrome

Gelegenheitsanfälle

- *Fieberkrämpfe*
- *Isolierte Anfälle und isolierter Status epilepticus*
- *Gelegenheitsanfälle bei akuten metabolischen oder toxischen Ursachen (z.B. Alkohol, Drogen, Eklampsie, nicht-ketotische Hyperglykämie)*

## Erweiterung und Präzisierung der bestehenden Klassifikation

Fortschritte in der Präzisierung der Epilepsiesyndrome sind in nächster Zeit vor allem von genetischen Untersuchungen zu erwarten, die in vielen Fällen wahrscheinlich auch zur Klärung der Ursachen Entscheidendes beitragen werden. Dabei sind Identifikationen neuer Syndrome ebenso zu erwarten

wie die weitere Aufgliederung einiger der oben beschriebenen Krankheitsbilder. Genetisch heterogen sind z.B. die benignen familiären Neugeborenenkrämpfe und die tuberöse Hirnsklerose, vermutlich auch die juvenile myoklonische Epilepsie.

## Weiterführende Materialien

- Benabadis, S.R., Lüders, H.O.: Epileptic-Syndromes. An underutilized concept. *Epilepsia* 37 (1996) 1029-1034
- Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy: A revised proposal for the classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia* 30 (1989) 268-278  
Deutsche Übersetzung in: *Epilepsie-Blätter* 3 (1990) 70 – 79 und in: Wolf, P., Wagner, G., Amelung, F.: *Anfallskrankheiten*. Springer, Berlin 1987, 184-208
- Lüders, H.O., Noachtar, S.: *Atlas und Video epileptischer Anfälle und Syndrome*, Ciba-Geigy, Wehr 1995
- Roger, Z., Bureau, M., Dravet, Ch., Dreifuss, F.E., Wolf, P.: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. Libbey, London 1992
- Stefan, H.: Internationale Klassifikation epileptischer Anfälle und Syndrome: Rück- und Ausblick. *Epilepsie-Blätter* 9 (1996) 35-43
- Wolf, P.: Epileptic seizures and syndromes: terms and concepts. In: Wolf, P. (Hrsg): *Epileptic seizures and syndromes*. Libbey, London 1994
- 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* 39:1006-1013, 1998.
- International Classification of Functioning and Disability, Beta-2 Draft, Full Version. Geneva: World Health Organization, July 1999

## Video

- Videokassette mit Fallbeschreibungen aus: Lüders, H.O.: *Atlas und Video epileptischer Anfälle und Syndrome*. Ciba-Geigy, Wehr 1995

## Informationsblätter

- Folgende Informationsblätter behandeln angrenzende Themen: 032 Klassifizierung von Anfällen, 035 BNS-Krämpfe/West-Syndrom, 037 Lennox-Gastaut-Syndrom, 038 Rolando-Epilepsie, 041 Epilepsien mit astatischen und myoklonischen-astatischen Anfällen (JME bzw. Janz-Syndrom), 045 Seltene Epilepsie-Syndrome, 049 Fieberkrämpfe.

## Adressen

Commission Classification and Terminology der International League Against Epilepsy (ILAE), siehe: [www.ilae-epilepsy.org](http://www.ilae-epilepsy.org)

Herausgeber: Dt. Gesellschaft für Epileptologie