

Initiative Ehrenamt

Sehr geehrte Kolleginnen und Kollegen,

In der schwierigen wirtschaftlichen Situation, die sich in den letzten Jahren im Gesundheits- und Sozialwesen allgemein und für Epilepsie im Besonderen ergeben hat, werden manche guten Pläne und Projekte nicht verwirklicht, weil die nötigen Personalmittel fehlen, Freistellungen unmöglich sind oder mögliche Vertretungen nicht bezahlt werden können. Dabei gibt es aber immer wieder auch Situationen, in denen etwas doch realisierbar wäre, wenn z. B. bestimmte Aufgaben durch ehrenamtliche Helfer übernommen werden könnten.

Ebenso gibt es viele direkt oder indirekt von Epilepsie Betroffene, die keine berufliche Aufgabe haben und gerne bereit wären, sich ehrenamtlich nützlich zu machen, wenn sie nur wüssten, wie und wo.

Die **Prof. Dr. Peter und Jytte Wolf-Stiftung für Epilepsie** hat sich aufgrund entsprechender Anregungen entschlossen, eine Initiative ins Leben zu rufen, bei der Angebot und Nachfrage für ehrenamtliche Mitarbeit im Bereich Epilepsie ermittelt und zusammengeführt werden.

Hier einige Beispiele:

- Für Eintüten und Versand von Rundbriefen greift die Stiftung selbst auf ehrenamtliche Mit-

arbeit einer zur Bürohelferin ausgebildeten, aber stellungslosen Anfallkranken zurück.

- Der Ehemann einer Patientin, ein berenteter Betriebswirtschaftler, stellt sein Fachwissen ehrenamtlich der Europäischen Epilepsie-Akademie zur Verfügung.
- Die Ehrenamtsinitiative wird selbst von einer ehrenamtlichen Mitarbeiterin betreut werden.

Andere denkbare Beispiele:

- Ein anfallskranker Patient bedarf der Begleitung bei Aktivitäten außer Hauses, kennt aber niemand, den er darum bitten könnte. Hier könnte die Ehrenamtsinitiative nach einer geeigneten Person suchen.
- Mehrere Personen haben Interesse geäußert, sich als ehrenamtliche Helfer zu beteiligen, ohne spezielle Leistungen anzubieten. Diese können wir auf Bedarfe in ihrer Nähe aufmerksam machen, die sich auch nicht unbedingt auf den Bereich Epilepsie zu beschränken brauchen.

In den USA und manchen anderen Ländern sind ehrenamtliche Tätigkeiten, insbesondere Dienstleistungen, inzwischen ein wichtiger Teil des Alltags. Ehrenamtler ermöglichen Angebote, die es sonst nicht geben würde und fin-

den selbst Befriedigung darin, sich nützlich zu machen. Hierzulande denken wir noch zu wenig an diese Möglichkeiten.

Bitte überlegen Sie einmal, wo in Ihrem eigenen Bereich oder Ihrem Umkreis ehrenamtliche Unterstützung gebraucht werden könnte. Sie können sich dann mit unserer Stiftung in Verbindung setzen; wir schicken Ihnen einfachheitshalber ein Formular für die Bedarfsanmeldung oder Sie schildern uns Ihren speziellen Bedarf.

Mit besten Empfehlungen
Prof. Peter Wolf

Die Prof. Dr. Peter und Jytte Wolf-Stiftung für Epilepsie wurde Ende 2002 aus den privaten Mitteln der Stifter gegründet und wird von einem kleinen Freundeskreis unterstützt. Stiftungszwecke sind die Förderung von

- Epilepsieforschung,
- Schulungen, Fort- und Weiterbildungen und
- Strukturverbesserungen in der Epilepsieversorgung.

Der Stiftungsvorstand besteht aus Prof. Peter Wolf (Vorsitzender), Herrn Franz Röttger (Stellvertretender Vorsitzender) und Frau Renate Boenigk (Schatzmeisterin). Adresse der Geschäftsstelle: Postfach 102122, 33521 Bielefeld

Ausschreibung eines wissenschaftlichen Preises für das Jahr 2006 „Dr.-Volker-Helbig-Preis für Epilepsieforschung“

Der Preis wird zur Förderung der Epilepsieforschung gestiftet und ist mit 2500,- Euro dotiert. Er wird jährlich im Mai anlässlich

der Marburger Neurologentagung durch das Interdisziplinäre Epilepsie-Zentrum Marburg (EZM) verliehen. Die Bewerber sollten

bis zu 35 Jahre alt sein und die folgenden Unterlagen bis zum 31. 3. 2006 in 4-facher Ausfertigung an Prof. Dr. F. Rosenow,

Klinik für Neurologie, Klinikum Gießen und Marburg, Rudolf-Bultmann-Str.8, 35033 Marburg
senden: Lebenslauf, Publikations-

liste, ein eingereichtes Manuskript oder in 2005/6 publizierte innovative epileptologische Publikationen.

Professor M. Buchfelder ist seit 1. 10. 2005 Direktor der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg
(Nachfolge Prof. Fahlbusch)

Robert S. Fisher
Walter van Emde Boas
Warren Blume
Christian Elger
Pierre Genton
Phillip Lee
Jerome Engel, Jr.

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

Eingegangen: 20. Juni 2005
Akzeptiert: 12. Juli 2005

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.

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
E-Mail: r.fisher@stanford.edu

Walter van Emde Boas
Stichting Epilepsie Instellingen Nederland
Department of EEG and EMU
Heemstede, The Netherlands

Warren Blume
University of Western Ontario
London Health Sciences Centre
London, Ontario, Canada

Christian Elger
University of Bonn
Clinic of Epileptology
Bonn, Germany

Pierre Genton
Centre Saint-Paul
Hôpital Henri Gastaut
Marseille, France

Phillip Lee
British Epilepsy Association
Leeds, England

Jerome Engel, Jr.
David Geffen School of Medicine at UCLA
Department of Neurology
Los Angeles, California, USA

Epileptic seizures and epilepsy: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)

■ **Abstract** 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 neurobiological, cognitive, psychological, and social consequences of this condition. The definition of epilepsy requires the occurrence of at least one epileptic seizure.

■ **Zusammenfassung** Die Internationale Liga gegen Epilepsie (International League Against Epilepsy; ILAE) und das Internationale Büro für Epilepsie (International Bureau for Epilepsy; IBE) haben Konsensdefinitionen für die Begriffe epileptischer Anfall und Epilepsie erarbeitet. Ein epi-

leptischer 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 An-

fälle 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.

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 zugrundeliegenden 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, Behindertenvorsorge, Führerscheinrichtlinien, Arbeitsschutz- und Ausbildungsbestimmungen sowie für viele andere Zwecke von Bedeutung. Die hier vorgelegten Definitionen richten sich an eine heterogene Zielgruppe von Ärzten, Erziehern, Forschern, Mitarbeiter 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 De-

initionen vor, die sowohl im medizinischen als auch nichtmedizinischem 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 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 zur Pathophysiologie und metabolischen Konsequenzen eines Anfalls beinhalten, aber das Verständnis der Pathophysiologie ändert sich mit dem Stand der Forschung.

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: 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.

■ 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 vom Ort des Beginns im Gehirn, Ausbreitungsmustern, 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 iktalen Semiologie der ILAE von 2001 [1] können während eines Anfalls kognitive Defizite in Form von Problemen mit der 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 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 Defi-

tion, 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 Definitionskriterien 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 zur 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 zu einer tonischen 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 epileptiformen EEG-Veränderungen genügt nicht, um eine Epilepsie zu begründen. Die Definition beinhaltet keine Voraussetzung, dass es sich um einen unprovokierten 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 dauerhaf-

te 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:

- Auftreten mindestens eines Anfalls
- Dauerhafte Veränderung im Gehirn, die die Wahrscheinlichkeit weiterer Anfälle erhöht
- Assoziierte neurobiologische, kognitive, psychologische und soziale Störungen.

Literatur

1. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E et al (2001) Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 42: 1212–1218 (autorisierte deutsche Übersetzung von G. Krämer (2002) Glossar einer deskriptiven Terminologie für die iktale Semiologie – Bericht der Task Force der Internationalen Liga gegen Epilepsie [ILAE] zur Klassifikation und Terminologie. *Z Epileptol* 15:611
2. Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT (1991) Prevalence of epilepsy in Rochester, Minnesota: 1940–1980. *Epilepsia* 32:429–445