

Door: Vincent Roelfsema (v.roelfsema@mzh.nl)¹, Frans Leijten², Floor Jansen² en Marian Majoie³, namens de landelijke werkgroep richtlijn 'Epilepsie'

¹Kindergeneeskunde, Martini Ziekenhuis, Groningen, ²Neurologie en Kinderneurologie, Hersencentrum Rudolf Magnus, Universitair Medisch Centrum, Utrecht, ³Academisch Centrum voor Epileptologie Kempenhaeghe & MUMC+, Heeze/Maastricht

Classificatie van epileptische aanvallen en epilepsie: de Nederlandse versie van de ILAE-classificatie 2017

In 2017 heeft de International League Against Epilepsy twee nieuwe classificaties gepubliceerd, voor zowel epileptische aanvallen als voor de indeling van epilepsie. Het doel van deze classificaties is om een meer transparante terminologie te hanteren in de klinische zorg en in onderwijs en onderzoek. Hier wordt een Nederlandstalige versie van de nieuwe classificatie beschreven en wordt aangegeven hoe deze te gebruiken en welke termen uit de voorgaande classificaties komen te vervallen.

Met de nieuwe classificatie van epileptische aanvallen (Fisher, 2017) en een classificatie van epilepsieën en epilepsiesyndromen (Scheffer, 2017) vervallen de aanvalsclassificaties met hun modificaties uit 1981 (ILAE, 1981) en de epilepsieclassificatie van 1989 (ILAE, 1989). De landelijke werkgroep richtlijn 'Epilepsie' (www.epilepsie.neurologie.nl) van de Nederlandse vereniging voor neurologie (NVN) heeft besloten de nieuwe classificaties over te nemen. In deze bijdrage worden de hoofdlijnen besproken van de operationele classificaties en worden aanbevelingen gedaan voor de Nederlandse vertaling van de terminologie.

Classificatie van epileptische aanvallen

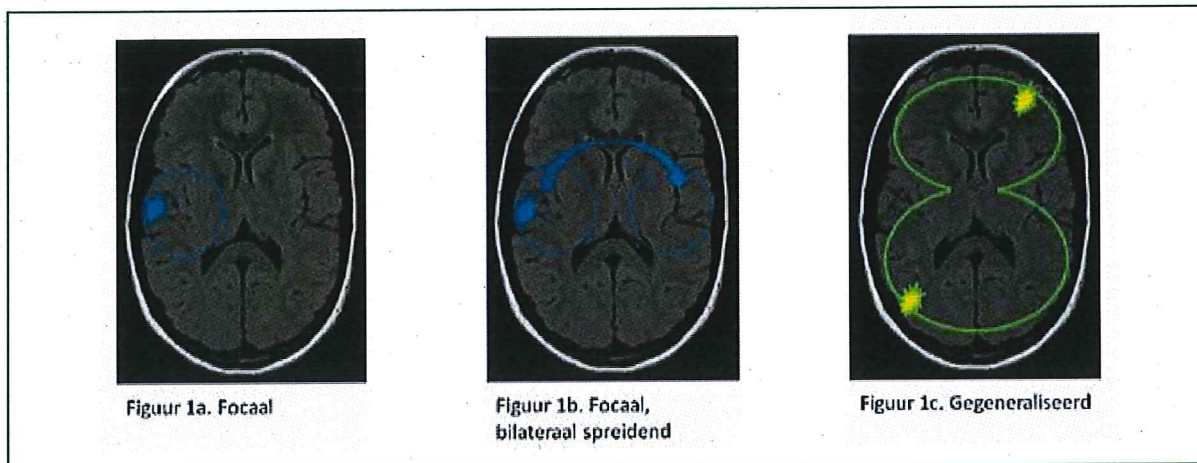
De vorige classificatie uit 1981 (met enkele modificaties) heeft een aantal tekortkomingen: verschillende termen om aanvallen te classificeren zijn nooit goed ingeburgerd geraakt en een aantal aanvalstypes ontbreekt. In de nieuwe classificatie zijn termen als 'dyscognitief', 'partieel', 'simpel (eenvoudig) partieel' en 'complex partieel' komen te vervallen (zie tabel 3). De nieuwe classificatie heeft tot doel beter aan te sluiten bij de huidige inzichten in epilepsie.

Bij epilepsie zijn neuronale netwerken aangedaan, wat vaak het gevolg is van een onderliggende structurele of functionele stoornis. Een epileptische aanval ontstaat door een acute en tijdelijke synchrone ontlading in deze netwerken.

In de nieuwe classificatie worden epileptische aanvallen eerst ingedeeld op basis van kenmerken bij de aanvang van de aanval. Er wordt nog steeds onderscheid gemaakt tussen focale en gegeneraliseerde aanvallen, zoals schematisch is weergegeven in figuur 1. Een focale aanval ontstaat binnen een netwerk van één hemisfeer (figuur 1a). Dit kan in een klein gebied gelokaliseerd zijn of meer verspreid. Focale aanvallen kunnen ook ontstaan in subcorticale structuren. Focale aanvallen kunnen naar beide hersenhelften spreiden (figuur 1b). Bij gegeneraliseerde aanvallen zijn vanaf het begin bilateraal verdeelde netwerken actief (figuur 1c). Sommige aanvalstypes, bijvoorbeeld tonische aanvallen of epileptische spasmen, kunnen een focaal of gegeneraliseerd begin hebben.

Systematiek van aanvalsclassificatie

De classificatie van een epileptische aanval begint met het afnemen van een gedetailleerde anamnese en/of het observeren van de uitingsvorm van de aanval (de zogenaamde semiologie). Na het beschrijven van de semiologie is het van belang de aanval te classificeren. Bij aanvalsclassificatie is de eerste stap het vaststellen of de epileptische aanval focaal of gegeneraliseerd begint. Dit wordt gedaan aan de hand van de eerste verschijnselen van de aanval. Naast klinische informatie kan ook aanvullende informatie van elektro-encefalografie (EEG), beeldvorming of laboratoriumonderzoek gebruikt worden om een aanval te classificeren. Indien het begin van de aanval gemist of onduidelijk is kan aangegeven worden dat het begin onbekend is. In



Figuur 1 a. Een model van focale epilepsie, b. van focale epilepsie met bilaterale spreiding, en c. van gegeneraliseerde epilepsie.

figuur 2 is de basisclassificatie van epileptische aanvallen schematisch weergegeven. Voeg na het classificeren van de initiële verschijnselen beschrijvingen toe waarbij gebruik gemaakt kan worden van de terminologie die in tabel 1 en figuur 3 is aangegeven.

Focale aanvallen worden onderverdeeld in focale aanvallen met intacte of verminderde gewaarwording. Een intacte gewaarwording verwijst naar perceptie of kennis van gebeurtenissen die zich voordoen tijdens een aanval, zelfs indien er geen motorische activiteit is. Er hoeft achteraf geen kennis te zijn van het feit dat een aanval plaatsvond. De werkgroep heeft bewust gekozen voor de term 'gewaarwording' en niet voor de term 'bewustzijn' als vertaling van de Engelse term 'awareness'. Deze keuze is in lijn met het besluit van de ILAE Task Force om 'awareness' te gebruiken als een relatief simpele surrogaat marker voor bewustzijn. Voor focale aanvallen is de specificatie van het niveau van gewaarwording optioneel.

Een focale aanval met intacte gewaarwording komt overeen met de oude classificatie van een eenvoudige partiële aanval. Een focale aanval met verminderde gewaarwording komt overeen met de oude classificatie van een complex partiële aanval. Verminderde gewaarwording tijdens een deel van de aanval maakt het een focale aanval met verminderde gewaarwording. De term 'focaal naar bilateraal tonisch-clonisch' is de nieuwe term voor 'secundair gegeneraliseerd tonisch-clonisch'.

Indeling van focale epilepsie op basis van anatomische lokalisatie kan nog steeds nuttig zijn, bijvoorbeeld bij de evaluatie voor epilepsiechirurgie (tabel 1; bijvoorbeeld focale aanval met intacte gewaarwording vanuit de temporaalkwab). Daarnaast kunnen nog andere motorische of niet-motorische kenmerken beschreven worden (figuur 3). Bijvoorbeeld: cognitieve aanvallen impliceren problemen

in taalfunctie of andere cognitieve domeinen of positieve kenmerken zoals 'déjà vu', hallucinaties, illusies of perceptuele vervormingen. Emotionele aanvallen omvatten epileptische uitingen van angst, vreugde, agitatie of andere emoties zonder bijpassende beleving, zoals bij een gelastische aanval. Bij een 'focale gedragsonderbreking' is het stoppen van de activiteit het dominante kenmerk tijdens de hele aanval.

Gegeneraliseerde aanvallen kunnen ook onderverdeeld worden in motorisch (bijvoorbeeld tonisch-clonisch of

ILAE 2017 Classificatie van aanvalstypen - Basisversie			
Focaal begin		Gegeneraliseerd begin	Onbekend begin
Intacte gewaarwording ¹	Verminderde gewaarwording ¹	Motorisch Tonisch-clonisch Motorisch overlig	Motorisch Tonisch-clonisch motorisch overlig
Motorisch begin	Niet-motorisch (absence)		Niet-motorisch
Niet-motorisch begin			Niet te classificeren ²
Focaal naar bilateraal tonisch-clonisch			

Figuur 2 Schematische weergave van de basisclassificatie van epileptische aanvallen (vertaald van Fisher et al., 2017). Voor focale aanvallen is de specificatie van het niveau van gewaarwording optioneel. Gewaarwording betekent dat de persoon zich bewust is van zichzelf en omgeving tijdens de aanval, zelfs indien er geen motorische activiteit is. Een focale aanval met intacte gewaarwording komt overeen met de oude classificatie van een eenvoudige partiële aanval. Een focale aanval met verminderde gewaarwording komt overeen met de oude classificatie van een complex partiële aanval. Verminderde gewaarwording tijdens een deel van de aanval maakt het een focale aanval met verminderde gewaarwording. Aanvullende informatie van bijvoorbeeld EEG of MRI kan gebruikt worden om een aanval te classificeren.

Engels oud	Engels nieuw	NL oud	NL nieuw
Absence	(Generalized) absence	Absence	(Gegeneraliseerde) absence
Absence, atypical	(Generalized) absence, atypical	Absence, atypisch	(Gegeneraliseerde) absence, atypisch
Absence, typical	(Generalized) absence, typical	Absence, typisch	(Gegeneraliseerde) absence, typisch
Akinetic	Focal behavior arrest, generalized absence	Akinetisch	Focale gedragsonderbreking of verstillend, gegeneraliseerde absence
Astatic	[Focal/generalized] atonic	Astatisch	[Focaal/gegeneraliseerd] atoon
Atonic	[Focal/generalized] atonic	Atoon	[Focaal/gegeneraliseerd] atoon
Aura	Focal aware	Aura	Focaal met intacte gewaarwording
Clonic	[Focal/generalized] clonic	Clonisch	[Focaal/gegeneraliseerd] clonisch
Complex partial	Focal impaired awareness	Complex partieel	Focaal met verminderde gewaarwording
Convulsion	[Focal/generalized] motor [tonic-clonic, tonic, clonic], focal to bilateral tonic-clonic	Convulsie	[focaal/gegeneraliseerd] motorisch [tonisch-clonisch, clonisch], focaal naar bilateraal tonisch-clonisch
Dacrystic	Focal [aware or impaired awareness] emotional (dacrystic)	Dacrystisch	Focaal [met intacte gewaarwording of verminderde gewaarwording] emotioneel (dacrystisch)
Dialeptic	Focal impaired awareness	Dialeptisch	Focaal met verminderde gewaarwording
Drop attack	[Focal/generalized] atonic, [focal/generalized] tonic	Drop attack	[Focaal/gegeneraliseerd] atoon, [focaal/gegeneraliseerd] tonisch
Fencer's posture	(asymmetric tonic) Focal [aware or impaired awareness] motor tonic	Schermershouding aanval	(asymmetrisch tonisch) Focaal [met intacte of verminderde gewaarwording] motorisch tonisch
Figure-of-4	Focal [aware or impaired awareness] motor tonic	Teken-van-4 aanval	Focaal [met intacte gewaarwording of verminderde gewaarwording] motorisch tonisch
Freeze	Focal [aware or impaired awareness] behavior arrest	Bevriezen	Focaal [met intacte of verminderde gewaarwording] gedragsonderbreking (behavioral arrest)
Frontal lobe ^a	Focal	Frontaal kwab ^a	Focaal
Gelastic	Focal [aware or impaired awareness] emotional (gelastic)	Gelastisch	Focaal [met intacte of verminderde gewaarwording] gelastisch
Grand mal	Generalized tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic, unknownonset tonic-clonic	Grand mal	Gegeneraliseerd tonisch-clonisch, focaal naar bilateraal tonisch- clonisch, tonisch-clonisch met onbekend begin

Gustatory	Focal [aware or impaired awareness] sensory (gustatory)	Gustatoir	Focaal [met intacte of verminderde gewaarwording] (gustatoir)
Infantile spasms	[Focal/generalized/unknown] onset epileptic spasms	Infantiele spasmen (Salaam kramp)	Epileptisch spasme met [focaal/gegeneraliseerd/onbekend] begin
Jacksonian	Focal aware motor (Jacksonian)	Jacksoniaans	Focaal motorisch met intacte gewaarwording (Jacksons)
Limbic	Focal impaired awareness	Limbisch	Focaal met verminderde gewaarwording
Myoclonic	[Focal/generalized] myoclonic	Myoclonisch	[Focaal/gegeneraliseerd] myoclonisch
Neocortical ^a	Focal aware or focal impaired awareness	Neocorticaal ^a	Focaal met intacte gewaarwording of focaal met verminderde gewaarwording)
Occipital lobe ^a	Focal	Occipitaal kwab ^a	Focaal
Parietal lobe ^a	Focal	Pariëtaal kwab ^a	Focaal
Partial	Focal	Partieel	Focaal
Petit mal	Absence	Petit mal	Absence
Psychomotor	Focal impaired awareness	Pyschomotorisch	Focaal met verminderde gewaarwording
Rolandic	Focal aware motor, focal to bilateral tonic-clonic	Rolandisch	Focaal motorisch met behouden gewaarwording, focaal naar bilateraal tonisch-clonisch
Salaam	[Focal/generalized/unknown onset] epileptic spasms	Salaam	Epileptisch spasme met [focaal/gegeneraliseerd/onbekend] begin
Secondarily generalized	Focal to bilateral tonic-clonic	Secundair gegeneraliseerd	Focaal naar bilateraal tonisch-clonisch
Tonic-clonic		tonisch clonisch	
Simple partial	Focal aware	Eenvoudig partieel	Focaal met intacte gewaarwording
Supplementary motor	Focal motor tonic	Supplementair motorisch ^a	Focaal (motorisch) tonisch
Sylvian	Focal motor	Fissura Silvii ^a	Focaal motorisch
Temporal lobe ^a	Focal aware/impaired awareness	Temporaal kwab ^a	Focaal met intacte of verminderde gewaarwording
Tonic	[Focal/generalized] tonic	Tonisch	[Focaal/gegeneraliseerd] tonisch
Tonic-clonic	[Generalized/unknown] onset tonic-clonic, focal to bilateral tonic-clonic	Tonisch-clonisch	[Gegeneraliseerd / onbekend begin] tonisch-clonisch, focaal naar bilateraal tonisch-clonisch
Uncinate	Focal [aware/ impaired awareness] sensory (olfactory)	Olfactorisch	Focaal met [intacte of verminderde gewaarwording] sensorisch (olfactorisch)

Tabel 1 De nieuwe terminologie die gebruikt dient te worden om aanvallen te classificeren. Links staan de oude en nieuwe Engelse terminologie en rechts de oude en nieuwe vertaalde terminologie. De belangrijkste termen zijn vetgedrukt.

1. **Begin van de aanval:**
Besluit of de epileptische aanval focaal of gegeneraliseerd is, met een 80% betrouwbaarheidsniveau.
Anders is het begin niet vast te stellen.
2. **Gevaarwording:**
Voor focale epileptische aanvallen beslist u of u wilt classificeren aan de hand van het niveau van gevaarwording of om geen uitspraak te doen over het wel of niet intact zijn van de gevaarwording. De oude term 'eenvoudige partiële aanval' is nu een 'focale aanval met intacte gevaarwording'. De oude term 'complex partiële aanval' is nu een 'focale aanval met verminderde gevaarwording'.
3. Als er bij een focale epileptische aanval op enig moment een verminderde gevaarwording is, wordt het geclassificeerd als een 'focale aanval met verminderde gevaarwording'.
4. **Classificeer aan de hand van de eerste verschijnselen of een aanval focaal of gegeneraliseerd is.**
Bevindingen van een EEG kunnen worden meegenomen in de classificatie.
5. **Gedragsonderbreking (behavioral arrest):**
Bij deze focale aanvalsvorm is een onderbreking van gedragingen het voornaamste kenmerk van de gehele aanval.
6. **Motorisch/ niet-motorisch:**
Een focale aanval met intacte of verminderde gevaarwording kan verder worden onderverdeeld door vast te stellen of er motorische verschijnselen zijn. Indien het niveau van gevaarwording niet bekend is kan een focale aanval ook primair gekarakteriseerd worden door motorische of niet-motorische aspecten, bijvoorbeeld door een focale tonische aanval.
7. **Optionele termen:**
Termen zoals motorisch of niet-motorisch kunnen worden weggelaten wanneer het aanvalstype zonder deze toevoeging al duidelijk is, bijvoorbeeld in geval van een focale clonische aanval.
8. **Aanvullende beschrijvingen:**
Na het classificeren van het aanvalstype op basis van initiële verschijnselen wordt aanbevolen om beschrijvingen van andere tekenen en symptomen toe te voegen. Maak hierbij gebruik van de omschrijvingen die in tabel 3 zijn aangegeven. Dit verandert het aanvalstype niet, bijvoorbeeld: (initieel) focale emotionele aanval (aanvullend) met tonische activiteit in de rechterarm en hyperventilatie.
9. **Bilateraal versus gegeneraliseerd:**
Gebruik de term 'bilateraal' voor tonisch-clonische aanvallen die zich uitbreiden naar beide hemisferen en 'gegeneraliseerd' voor aanvallen die gelijktijdig in beide hemisferen ontstaan.
10. **Atypische absence:**
Een absence is atypisch als deze een langzaam begin of einde heeft, er duidelijke verandering in de tonus te zien is, of in het EEG gepaard gaat met piekgolfcomplexen met een frequentie die lager is dan 3Hz.
11. **Clonisch versus myoclonisch:**
Clonisch verwijst naar aanhoudende ritmische trekkingen en myoclonisch naar korte niet-ritmische schokken met onderbrekingen.
12. **Ooglidmyoclonieën:**
Absence met ooglidmyoclonieën verwijst naar geforceerde opwaartse trekkingen van de oogleden tijdens een absence (-aanval).

Tabel 2 Samenvatting van regels om epileptische aanvallen te classificeren. Een meer uitgebreide beschrijving zal gepubliceerd worden op de website van de epilepsierichtlijn (www.epilepsie.neurologie.nl).

myoclonisch) of niet-motorisch (absence). Absences kunnen weer onderverdeeld worden in bijvoorbeeld typisch of atypisch). Een absence is atypisch bij een langzame start of einde van de aanval, of bij significante veranderingen in de tonus. Dit wordt vaak ondersteund door atypische, langzame, gegeneraliseerde piekgolfcomplexen op het EEG.

Een aanval is niet te classificeren als er onvoldoende informatie is of als het niet mogelijk is om het type aanval in andere categorieën te plaatsen.

Focaal begin		Gegeneraliseerd begin	Onbekend begin
Intacte gewaarwording - Automatische - Atoon - Clonisch - Epileptische spasmen - Hyperkinetisch - Myoclonisch - Tonisch	Verminderde gewaarwording ¹ Motorisch begin - Automatische - Atoon - Clonisch - Epileptische spasmen - Hyperkinetisch - Myoclonisch - Tonisch Niet-motorisch begin - Autonoom - Gedragsonderbreking - Cognitief - Emotioneel - Sensorisch	Motorisch - Tonisch-clonisch - Clonisch - Tonisch - Myoclonisch - Myoclonisch-tonisch-clonisch - Myoclonisch-atoon - Atoon - Epileptische spasmen Niet-motorisch (absence) - Typisch - Atypisch - Myoclonisch - Ooglid myoclonieën	Motorisch - Tonisch-clonisch - Epileptische spasmen Niet-motorisch - Gedragsonderbreking Niet te classificeren ²
Focaal naar bilateraal tonisch-clonisch			

Figuur 3 De uitgebreide ILAE 2017 operationele classificatie van aanvalstypes, met verduidelijking van het type epileptische aanval. Een focale aanval met intacte gewaarwording of met verminderde gewaarwording kan eventueel verder gekarakteriseerd worden door motorische of niet-motorische symptomen aan het begin van de aanval. Hetzelfde geldt voor een aanval met een gegeneraliseerd of onbekend begin.

In tabel 1 is een weergave te zien van de terminologie van de oude en nieuwe Engelstalige classificatie van epileptische aanvallen en de vertaling hiervan naar de Nederlandse taal. Bij de interpretatie hiervan is het goed om rekening te houden met het feit dat de oude classificatie niet één op één vertaald kan worden naar de nieuwe classificatie. Immers, er heeft niet alleen een verandering van benoeming van aanvalsfenomenen plaatsgevonden, ook de indeling is aangepast.

In tabel 2 wordt een samenvatting gegeven van de methode om epileptische aanvallen te classificeren.

Casuïstiek

In het navolgende enkele voorbeelden van de wijze van classificeren van aanvallen.

1. Een dertienjarig meisje heeft onregelmatige (niet-ritmische) trekkingen van haar linkerarm en been, met een duur van 1-5 seconden, met de kans op vallen. Ze heeft volledig besef van haar omgeving tijdens de gebeurtenissen.
Aanvalsclassificatie: focaal motorisch (myocloon) met intacte gewaarwording
2. Een vijftienjarige man verliest plotseling het vermogen om te spreken en te begrijpen wat er tegen hem wordt gezegd: "Het is alsof ze een vreemde taal spreken". Hij heeft de volledige herinnering aan alle niet-verbale gebeurtenissen tijdens deze episodes.
Aanvalsclassificatie: focaal met verminderde gewaarwording, niet motorisch (cognitief)
3. Een driejarige jongen heeft bilaterale trekkingen met abductie van beide armen gedurende ongeveer 15 seconden met als resultaat een toenemende elevatie van zijn armen. Hij heeft een starende blik en reageert niet tijdens de episode.
Aanvalsclassificatie: gegeneraliseerd motorisch
4. Een vijfjarige jongen heeft plotselinge aanvallen met geagiteerd schoppen van de benen gedurende ongeveer 15 seconden met intermitterend trappelen. De linkerarm wordt stijf gebogen gehouden. Gewaarwording en responsiviteit zijn niet getest tijdens de episodes.
Aanvalsclassificatie: focaal, bilateraal spreidend, motorisch (hyperkinetisch)
5. Een vierjarige jongen heeft plotseling een slappe linkerkant en valt als hij niet wordt opgevangen. Hij huult/schreeuwt tijdens de episode die 30 seconden duurt en hij kan tijdens de aanval ook praten.
Aanvalsclassificatie: focaal motorisch (atoon) met intacte gewaarwording (vanuit rechter hemisfeer)
6. Een dertienjarig meisje huult spontaan gedurende ongeveer 30 seconden, maar zegt dat ze niet verdrietig is en dat ze tijdens het gebeuren kan reageren en praten.
Aanvalsclassificatie: focale aanval met intacte gewaarwording, niet motorisch (emotioneel)
7. Een achtjarige jongen heeft plotselinge aanvallen met verstijven van zijn rechterarm die 10 seconden duren. Hij herinnert zich wat mensen zeggen tijdens deze momenten.
Aanvalsclassificatie: focale aanval, motorisch (tonisch) intacte gewaarwording
8. Een vrouw meldt dat haar man episodes/aanvallen heeft waarbij hij onherkenbaar gedrag vertoont en de rest van de dag geïrriteerd is.
Aanvalsclassificatie: onbekend begin, niet motorisch
9. Een zestienjarige meisje begint herhaaldelijk met haar handen te wrijven en één minuut te schommelen, gedurende welke tijd ze niet reageert.
Aanvalsclassificatie: focaal, verminderde gewaarwording met automatismen (deze mate van automatismen)

past niet bij een gegeneraliseerde absence)
 10. Een tweeënzeventigjarige man heeft zich herhalende ritmische schokken, één per seconde, van zijn linkerhand, soms ook van de linker mondhoek. De duur is drie minuten. Hij spreekt en reageert op passende wijze tijdens het gebeuren, en herinnert het zich later allemaal.

Aanvalsclassificatie: focaal, motorisch (clonisch), intacte gewaarwording

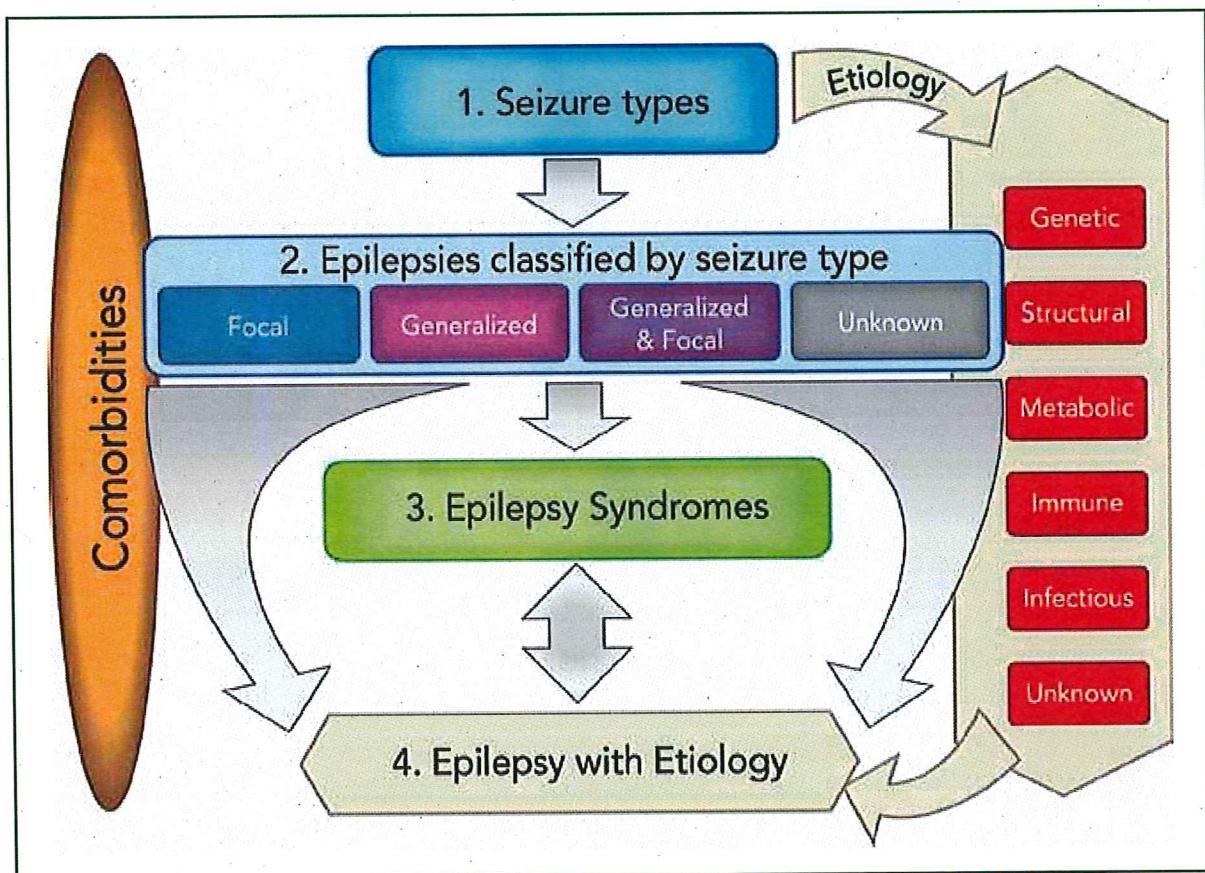
Classificatie van epilepsie

De ILAE classificatiecommissie heeft onder leiding van Scheffer et al. (2017) de nieuwe classificatie voor epilepsie gepubliceerd. Schematisch is deze weergegeven in figuur 4. Na de classificatie van het aanvalstype is de volgende stap om (indien mogelijk) de epilepsie te classificeren. Er moet dan sprake zijn van één van de volgende voorwaarden (Fisher 2014): (1) Minstens twee on-geprovoceerde (of reflexmatige) aanvallen met een interval tussen de aanvallen van meer dan 24 uur. (2) Eén on-geprovoceerde (of reflexmatige) aanval met een herhalingskans van minstens 60% in tien jaar (gelijk aan de herhalingskans bij twee on-geprovoceerde aanvallen). (3) Er is sprake van een epilepsiesyndroom.

Het is onvoldoende om te volstaan met de diagnose 'epilepsie'. Epilepsie is een symptoom van een onderliggende

neurologische aandoening of stoornis. Het is belangrijk dat artsen die mensen met epilepsie behandelen niet alleen het aanvalstype maar ook de epilepsie classificeren, en indien mogelijk, een epilepsiesyndroom en een etiologische diagnose stellen (figuur 4). Adequaat aanvullend onderzoek, keuze van behandeling en informatie over de prognose is gebaseerd op correcte classificatie van de aanvallen en het epilepsiesyndroom. Goede classificatie geeft ook zicht op het risico op mogelijke comorbiditeit, zoals ontwikkelingsstoornissen, psychiatrische comorbiditeit en het mortaliteitsrisico. Betrek ook alle bekende comorbide aandoeningen bij het classificatieproces aangezien dit soms ook een aanwijzing kan geven voor de diagnose. Foute classificatie kan leiden tot overbodige diagnostiek, onjuiste behandeling en onnodig persisteren van aanvallen.

Het epilepsietype kan focaal of gegeneraliseerd, of gecombineerd focaal en gegeneraliseerd zijn. Het epilepsietype wordt vastgesteld op klinische gronden, zo mogelijk ondersteund door EEG-bevindingen. Focale epilepsie kan het gevolg zijn van uni- en multifocale aandoeningen, en bestaat uit aanvallen waarbij één hemisfeer betrokken is. Het interictale EEG (gemaakt tussen aanvallen door) kan typische focale epileptiforme activiteit tonen. De diagnose gegeneraliseerde epilepsie wordt meestal ondersteund door een EEG met gegeneraliseerde piekgolfontladingen.



Figuur 4 Het nieuwe raamwerk voor de classificatie van epilepsie. Uit: (Scheffer et al., 2017).

Een nieuw epilepsietype is de 'gegeneraliseerde en focale epilepsie', bestaande uit zowel focale als gegeneraliseerde aanvalstypen. De diagnose wordt op klinische gronden gemaakt, ondersteund door EEG-bevindingen. Ictaal EEG (tijdens een aanval) kan nuttig zijn maar is niet essentieel. Het inter-ictale EEG kan zowel gegeneraliseerde piekgolven als focale epileptiforme ontladingen laten zien, maar epileptische activiteit is niet nodig voor de diagnose. Een voorbeeld van dit epilepsietype, waarbij zich beide soorten aanvallen voordoen, is het Dravet-syndroom.

Men kan er (voorlopig) ook op uitkomen dat het onbekend is of het gaat om focale of gegeneraliseerde epilepsie. Een etiologische diagnose dient echter altijd overwogen te worden.

Epilepsiesyndroom

Het derde niveau van classificeren is dat van een epilepsiesyndroom. Hierbij is weer belangrijk dat men de aanvallen goed geassocieerd heeft. Een belangrijke factor bij het vaststellen van het epilepsiesyndroom is leeftijd. Daarnaast geven EEG-patronen onmisbare informatie voor het vaststellen van het epilepsiesyndroom.

Bij de classificatie van het epilepsiesyndroom zijn enkele termen aangepast; zo is bijvoorbeeld de term 'benigne' vervangen door 'vanzelf overgaand' of 'farmacoresponsief'. De commissie adviseert om in plaats van de term 'idiopathisch gegeneraliseerde epilepsie' 'genetisch gegeneraliseerde epilepsie' te gebruiken, maar realiseert zich dat deze verandering tijd nodig heeft en wijst de eerste term niet meteen af. Onder de genetisch gegeneraliseerde epilepsie vallen onder andere de absence-epilepsie van de kindertijd (childhood absence epilepsy) en de juveniele myoclonus epilepsie (JME).

Etiologie

Een etiologische diagnose dient in elke stap van het proces overwogen te worden. De etiologie is verdeeld in zes subgroepen (structureel, genetisch, infectieus, metabool, immunologisch, onbekend). Het kan zijn dat een epilepsie

zowel een genetische als een structurele oorzaak heeft. Een voorbeeld hiervan is tubereuze sclerose. Dit is een genetische aandoening waarbij de tubers in de hersenen de oorzaak zijn van de epilepsie, waarvoor epilepsiechirurgie uitkomst kan bieden.

Conclusie

De nieuwe ILAE aanvals- en epilepsieclassificatie is een verbetering ten opzichte van de oude classificaties en sluit beter aan bij de nieuwe concepten van het ontstaan van epileptische aanvallen.

Deze classificaties geven een betere beschrijving van de aanvallen en hebben gevolgen voor de diagnostiek en behandeling van patiënten met epilepsie. We hopen dat alle neurologen vanaf nu de nieuwe classificatie gebruiken in de Nederlandstalige versie.

Naast het classificeren van epileptische aanvallen is het van belang om tot een juiste epilepsiediagnose of epilepsiesyndroomdiagnose te komen. Dit heeft belangrijke implicaties voor de keuze van diagnostisch onderzoek om de onderliggende oorzaak (structureel, genetisch, infectieus, metabool, immunologisch) vast te stellen, maar ook voor voorlichting en behandeling.

Referenties

- ILAE (1981) Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- ILAE (1989) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-399.
- Fisher RS et al. (2014) A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475-82.
- Fisher RS et al. (2017) Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia* 2017; 58: 531-542.
- Scheffer IE et al. (2017) ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58: 512-521.

Voor ondersteuning bij de classificatie van epilepsie kan ook gebruik worden gemaakt van de website www.epilepsydiagnosis.org (overigens is de aanvalsclassificatie op deze website momenteel nog niet herzien).

Lees het actuele overzicht van congressen over epilepsie.

Kijk voor meer informatie op www.epilepsieliga.nl.