

# Nya reviderade klassifikationer av epilepsianfall och sjukdomstyp

DEN INTERNATIONELLA EPILEPSIORGANISATIONEN HAR ÄVEN LANSERAT EN NY KLINISK DEFINITION AV EPILEPSI

**Johan Zelano,** docent, specialistläkare, neurosjukvården, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg; Göteborgs universitet  
 ● johan.zelano@neuro.gu.se

**Tommy Stöberg,** bitr överläkare, forskarstuderande, neuropediatrika enheten, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Solna

**Torbjörn Tomson,** senior professor, överläkare, neurologiska kliniken; de båda sistnämnda Karolinska universitetssjukhuset och Karolinska institutet, Stockholm

Varje sjukdom behöver enhetlig terminologi för att möjliggöra kommunikation och utveckling. Epilepsi, som är en mycket heterogen sjukdom avseende orsaker och uttryck, är inget undantag. Den internationella epilepsiorganisationen ILAE (International League Against Epilepsy) har nyligen publicerat tre viktiga dokument, som här presenteras i svensk version:

- ny klinisk definition av epilepsi [1]
- ny anfallsklassifikation [2]
- ny epilepsiklassifikation [3].

## Ny definition av epilepsi

Epilepsi definieras konceptuellt som en hjärnsjukdom som kännetecknas av en varaktig benägenhet för oprovocerade epileptiska anfall [4]. Tidigare har denna benägenhet ansetts dokumenterad, och en person ha epilepsi efter två oprovocerade epileptiska anfall. Denna definition har brister, t ex att vissa sjukdomar i hjärnan medför så stor risk för fortsatta anfall att man i praktiken handlägger sådana fall som om epilepsi föreligger redan efter ett anfall.

ILAE lanserade därför 2014 en ny klinisk epilepsidefinition [1]. Enligt denna kan, såsom tidigare, epilepsidiagnos ställas efter två oprovocerade epileptiska anfall, men också efter ett anfall om risken för ytterligare anfall överstiger 60 procent de närmaste 10 åren (motsvarande risken som normalt ses efter två anfall). Diagnosen kan också ställas efter ett första anfall om den kliniska bilden överensstämmer med känt epilepsisyndrom.

Det mest uppenbara exemplet på en situation med mer än 60 procents risk för ytterligare anfall är den person som haft ett första oprovocerat anfall (Fakta 1) som bedöms bero på genomgången stroke.

Det är upp till den enskilde läkaren att göra en samlad bedömning av återfallsrisken och avgöra om kriterierna för epilepsi är uppfyllda [1, 4]. För många kliniska situationer saknas i dag specifik kunskap om risk för ytterligare anfall. Två anfall är därför alltså hu-

»... konsekvenserna av felaktig diagnos i form av stigma, läkemedelsbiverkningar och begränsningar i livsföringen är stora ...«

## FAKTA 1. Provocerade och oprovocerade anfall

ANFALL TILL FÖLJD av akut hjärnpåverkan benämns provocerade/akutsymtomatiska. Exempel på sådan påverkan är abstinens, vissa elektrolytrubbningar, pågående hjärninfektion eller stroke eller skalltrauma färskare än 1 vecka.

PROVOCERADE ANFALL medför lägre risk för efterföljande epilepsi än oprovocerade anfall och kan därför inte ligga till grund för epilepsidiagnos.

vudregel, men på sikt är tanken att mer kunskap ska möjliggöra tidigare diagnos. ILAE betonar att beslutet om behandling är skilt från frågan om huruvida diagnos föreligger - hög risk för anfall kan motivera behandling även om epilepsidiagnos inte ställs.

En epilepsidiagnos omprövas sällan, och konsekvenserna av felaktig diagnos i form av stigma, läkemedelsbiverkningar och begränsningar i livsföringen är stora [5]. Diagnosen bör därför ställas av läkare med god förtroendet med sjukdomen.

## Ny anfallsklassifikation

Epileptiska anfall har hittills beskrivits med en klassifikation från 1981, med indelning i partiella (enkla eller komplexa) respektive generaliserade anfall. ILAE presenterade 2017 en ny anfallsklassifikation. För svensk översättning svarar Svenska epilepsisällskapet (den svenska grenen av ILAE).

Den nya klassifikationen har som mål att förenkla

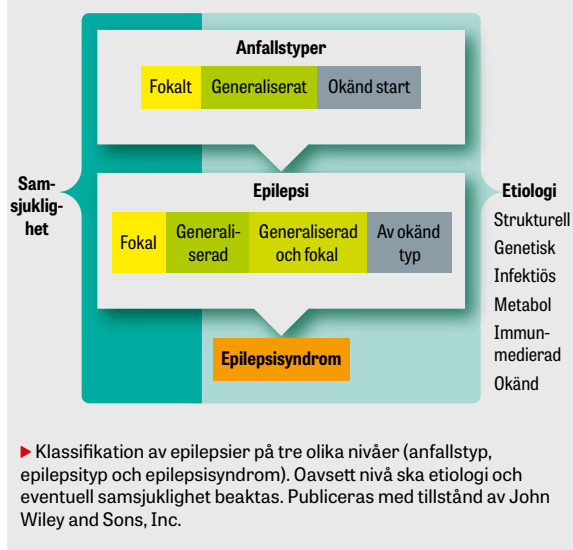
## HUVUDBUDSKAP

- Den internationella epilepsiorganisationen ILAE publicerade 2017 nya klassifikationer av epileptiska anfall och epilepsier.
- Uttrycket »partiellt anfall« ersätts av »fokalt anfall«.
- Uttrycket »enkelt/komplex« ersätts av »utan/med medvetandepåverkan«.
- Uttrycket »sekundärgeneraliserat« ersätts av »fokalt till bilateralt tonisk-kloniskt«.
- En patients epilepsi klassificeras utifrån patientens anfallstyper, orsaken till epilepsin och eventuellt epilepsisyndrom.

**FIGUR 1. Klassifikationsscheman för epileptiska anfall**



**FIGUR 2. Klassifikation av epilepsier**



**TABELL 1. Ersättning av gamla termer och förslag på förkortningar.**

Gammal beskrivning (1981)	Ny beskrivning (2017)	Förkortning
Partiellt anfall med sekundär generalisering	Fokalt till bilateralt tonisk-kloniskt anfall	FTK
Primärgeneraliserat tonisk-kloniskt anfall	Generaliserat tonisk-kloniskt anfall	GTK
Partiellt enkelt anfall	Fokalt anfall utan medvetandepåverkan	FUM
Partiellt komplext anfall	Fokalt anfall med medvetandepåverkan	FMM

**»Diagnosen bör därför ställas av läkare med god förtrogenhet med sjukdomen.«**

kommunikation kring epilepsi och eftersträvar vardagliga uttryck. Ambitionen i översättningen är densamma, med respekt för svensk medicinsk språktradition när så varit möjligt.

**Tillämpning.** Anfall kan klassificeras med hjälp av en grundläggande eller mer detaljerad klassifikation (Figur 1). Ett anfall klassificeras utifrån om det har fokal eller generaliserad start. Anfall där starten inte kan avgöras klassificeras som anfall med okänd start.

Fokala anfall indelas sedan baserat på om de medför medvetandepåverkan eller inte. Det är tillräckligt att medvetandepåverkan föreligger under någon del av anfallet för att anfallet ska klassificeras som sådant.

Vidare klassificeras om anfallet är motoriskt eller icke-motoriskt. Behövs ytterligare indelning av symtomen används det utökade klassificeringsschemat. I allmänhet ska anfall klassificeras utifrån det första symtom som framträder, med undantag för beteendebrott, som är vanligt och inte bidrar nämnvärt till lokalisering. Termen beteendebrott ska bara användas om det är det enda anfallssymtomet.

Termen »generaliserat anfall« är reserverad för anfall med generaliserad start. Det som tidigare benämndes »sekundärt generaliserat« kallas nu i stället »fokalt till bilateralt tonisk-kloniskt«.

I Tabell 1 presenteras översättningar från den gamla till den nya klassifikationen och föreslagna förkortningar. Språkligt går det bra att utelämna ord som inte tillför information, och ordföljd saknar betydelse.

Sålunda är ett hyperkinetiskt anfall fokalt och motoriskt, utan att detta behöver uttalas. På motsvarande sätt behöver starten preciseras vid exempelvis toniska anfall.

## Ny epilepsiklassifikation

Anfallsklassifikationen bedömer bara symtomet, anfallstypen. Nästa nivå i klassifikationen avser patientens sjukdom, epilepsin. Här väger man in eventuell kombination av olika anfall och inte minst underliggande orsaker. Även epilepsiklassifikationen har förnyats, baserat på framsteg inom genetik, avbildning och neurofysiologi. Etiologi har därför fått en framträdande plats och ska alltid övervägas (Figur 2).

**Tillämpning.** En patients epilepsi klassificeras först utifrån ingående anfallstyper som fokalt, generaliserat, kombinerat fokalt och generaliserat eller av okänd typ. Etiologi ska beaktas i varje klassifikationssteg, och ILAE listar sex olika etiologiska kategorier. Epilepsi orsakad av autoimmun encefalit med temporala anfall är därmed immunmedierat fokalt epilepsi, och epilepsi efter stroke är strukturell fokalt epilepsi.

Baserat på mer information finns ibland möjlighet att diagnostisera ett specifikt epilepsisyndrom (Tabell 2) vid karakteristisk kombination av olika kliniska fenomen såsom anfallstyper, EEG- eller avbildningsfynd och debutålder. Identifieringen av syndrom kan ha betydelse för behandling och underlättar bedömning av prognos. Några väletablerade epilepsisyndrom presenteras i Tabell 2. Den mest kända gruppen utgörs av de idiopatiska generaliserade epilepsierna, vilka innefattar exempelvis juvenil myoklon epilepsi och absensepilepsi. Som alternativ till begreppet »idiopatisk generaliserad epilepsi« kan man enligt nya klassifikationen också använda »genetisk generaliserad epilepsi«.

## Klassifikationer att fylla med innehåll

De nya klassifikationerna av anfall och epilepsier är sprungna ur växande neurobiologiska insikter om epileptisk signalering och hur den uppstår och sprids i hjärnan. Grunden för klassifikationen är dock alltså det epileptiska anfallet, vilket understryker vikten av noggrann anfallsdiagnostik. Introduktion av ny terminologi är alltid en utmaning, men förhopp-

**TABELL 2.** Några epilepsisyndrom.

Syndrom	Beskrivning
Absensepilepsi	Genetisk generaliserad epilepsi <sup>1</sup> . Anfällen upphör vanligen i tonåren
Barnepilepsi med centrotemporala spikar	Självbegränsande epilepsi hos barn med fokala motoriska anfall, typiskt i ansiktet
Dravets syndrom	Debut första levnadsåret, långvariga feberanfall. Genetisk epilepsi oftast orsakad av mutation i SCN1A-genen
Juvenil myoklon epilepsi	Genetisk generaliserad epilepsi <sup>1</sup> . Myoklona och generaliserade tonisk-kloniska anfall med debut hos tonåring eller ung vuxen
Progressiv myoklon epilepsi	Myoklona anfall, ofta progressiv kognitiv och motorisk funktionsnedsättning. Kan vara metabol eller genetisk epilepsi
West's syndrom	Epileptiska spasmer under första levnadsåret. Kan vara genetisk, strukturell eller metabol epilepsi

<sup>1</sup> Synonymt med idiopatisk generaliserad epilepsi.

ningsvis kan ramverket underlätta såväl kommunikation som kunskapsutveckling. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Torbjörn Tomson har erhållit anslag till graviditetsregistret EURAP från Bial, Eisai, GlaxoSmithKline, Novartis, UCB, arvode till sin klinik för föreläsningar från UCB, Eisai, Livanova, Sandoz, samt arvode till sin klinik för medverkan i rådgivande kommitté för Eisai och UCB.

Citera som: *Läkartidningen*. 2018;115:EZ3Z

## REFERENSER

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475-82.
2. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):522-30.
3. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):512-21.
4. 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(4):470-2.
5. Oto MM. The misdiagnosis of epilepsy: Appraising risks and managing uncertainty. *Seizure*. 2017;44:143-6.

## SUMMARY

### Classification of seizures and epilepsies

In 2017 the International League Against Epilepsy (ILAE) published position papers outlining new classifications of seizures and epilepsies. The aims of the new documents are to encompass advances in the field, provide a conceptual framework for future developments, and facilitate communication. In practice, the terminology is somewhat revised. For seizures the terms "partial" and "simple/complex" are replaced by "focal" and "aware/impaired awareness". The classification of a patient's epilepsy is based on seizure types (e.g. focal or generalized) as well as aetiology (e.g. structural, immune-mediated, genetic) and epilepsy syndrome. The present article describes the Swedish translation, endorsed by the Swedish Epilepsy Society.