

Journey to 2017 in Seizure Classification Studies and After: What is in the New Offer?

Nöbet Sınıflandırma Çalışmalarında 2017'ye Yolculuk ve Sonrası: Yeni Teklifte Neler Var?

© Semai Bek¹, © Mahmut Bilal Çaman², © Gülnihal Kutlu¹

¹Muğla Sıtkı Koçman University Faculty of Medicine, Department of Neurology, Muğla, Turkey

²Muğla Training and Research Hospital, Clinic of Neurology, Muğla, Turkey



Semai Bek MD,

Cite this article as: Bek S, Çaman MB, Kutlu G. Journey to 2017 in Seizure Classification Studies and After: What is in the New Offer? *Arch Epilepsy*. 2024;30(3):56-63.



Corresponding Author: Semai Bek MD, Muğla Sıtkı Koçman University Faculty of Medicine, Department of Neurology, Muğla, Turkey, E-mail: semaipek@mu.edu.tr

Received: 27.08.2024 **Accepted:** 03.09.2024 **Publication Date:** 20.09.2024

DOI: 10.4274/ArchEpilepsy.2024.24144



Content of this journal is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International License.

Abstract

The Turkish Epilepsy Society, the International League Against Epilepsy (ILAE), our close ally, completed the preliminary evaluation of the study range on August 12, 2024. This evaluation included recommendations for updating the role of the “2017 Seizure Classification” (2017 SC) in clinical practice worldwide. Following this study, an update document was presented to us, and we were invited to provide individual opinions by October 16, 2024. In this article, we summarize the pre-2017 stages, the 2017 classification, the findings of the Turkish Epilepsy Society, and the results of an e-mail survey conducted in 2018. This summary aims to enhance the understanding of the subject and revisit the process. Furthermore, we incorporate the forward-looking scientific basis and explanations of the changes made by the ILAE task force, presented in the working group’s own words. The final version of the classification, along with the classifier and descriptor tables, has been included in Turkey directly from the original article without altering the terminology used in the 2017 SC. We must consider what new options we propose and whether they will address the shortcomings of the 2017 SC. Together with colleagues from around the globe, we are committed to determining the future direction of this classification.

Keywords: Epilepsy, epileptic seizure, International League Against Epilepsy, electroencephalography, taxonomy

Öz

Türk Epilepsi ile Savaş Derneği olarak yakın bağlantıda olduğumuz International League Against Epilepsy (ILAE), 12 Ağustos 2024 tarihinde “2017 Nöbet Sınıflamasının” (2017 NS) dünyada klinik uygulamadaki yerini değerlendirmek ve güncelleme önerilerinde bulunmak üzere oluşturulan çalışma grubunun ön çalışmalarını bitirdiğini açıklamıştır. Bu çalışma sonucunda güncelleme belgesi bizlere sunulmuş, 16 Ekim 2024 tarihine kadar bireysel görüşlerimiz istenmiştir. Bu yazıda, konuya hakimiyeti yaratmak ve süreci hatırlatmak için nöbet sınıflandırma çalışmalarının 2017 öncesi aşamaları, 2017 sınıflaması, Türk Epilepsi ile Savaş Derneği üyelerinin 2018 yılında yapılan e-posta anket değerlendirmeleri özetlenmiştir. Devamında ILAE çalışma grubunun öngördüğü değişikliklerin akademik zemini ve yapılan değişiklikler gerekçeleri ile beraber çalışma grubunun kendi ağzından maddeler halinde sunulmuştur. Sınıflamanın son hali, sınıflayıcı ve tanımlayıcı tabloları da orijinal yazıdan alınarak 2017 NS’de kullanılan terminolojide değişiklik yapılmayarak Türkçe olarak eklenmiştir. Yeni öneriler bizlere neler getirecek ve 2017 NS’nin eksiklerini giderebilecek mi, tüm dünyadan bizlerin ve meslektaşlarımızın katkıları ile hangi şekli alacağını hep birlikte göreceğiz.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, epileptik nöbet, International League Against Epilepsy, elektroensefalografi, taksonomi

INTRODUCTION

The International League Against Epilepsy (ILAE), with which we are in close contact as the Turkish Epilepsy Society maintains close contact, published a preliminary report from the Executive Committee’s working group in its electronic newsletter on August 12, 2024. This group was formed to evaluate the role of the “2017 Seizure Classification” (2017 SC) in clinical practice worldwide and to make updated recommendations. They announced the completion of their studies and presented an updated document to us, requesting our individual opinions by October 16, 2024. What new proposals will be introduced and will they address the shortcomings of the 2017 SC?

Historical Process During the 2017 Seizure Classification

First, we explore the historical journey of the seizure classifications up to the 2017 classification system. Prior to 1964, clinics that pioneered the study of epilepsy worldwide utilized their own classification systems for diagnosis, follow-up, and prognosis determination. In April 1964, the first formal joint classification study was initiated in Marseille, involving 120 participants from the ILAE European group chaired by Gastaut. Representatives from six countries - France, Germany, Sweden, Britain, Spain, and Italy - developed a preliminary classification. This study was subsequently discussed at the Dutch “Meer en Bosch” meeting in May 1964, which included participation from the ILAE Terminology Commission, comprising both American and European representatives, as well as members from the World Federation of Neurology, the International Federation of Societies for Electroencephalography (EEG), and the Clinical Neurophysiology Societies. A classification was established that avoided the introduction of new terminology.¹ According to the clinical type of seizures, they were categorized into five main categories: partial seizures, generalized seizures, unilateral seizures (in children), variable seizures in neonates, and unclassifiable seizures. This classification was presented in this format at the 8th International Neurology Congress in Vienna in 1965.

After the 1965 congress presentation, the classification was developed based on the recommendations of 170 neurologists who were in direct contact with Gastaut, ultimately taking its final form in New York in 1967. It was presented at the 1969 ILAE Congress with minor terminological changes.²

After the acceptance of the 1969 classification, the use of objective methods - now referred to as video EEG monitoring - has increased. This technique involves the simultaneous recording of seizures on videotape and EEG data on a split screen for examination. Following a workshop on complex partial seizures in 1975 and a subsequent workshop on generalized epilepsy held in Berlin in 1977, a primary framework for this classification was proposed. A commission established in Florence in 1979 was charged with planning the new classification. The commission’s objectives included revising the classification by analyzing video footage, coordinating the classification with other international bodies, promoting its use, and developing standardized terminology. This process continued in Copenhagen in 1980.

In 1981, anatomical relationships, etiology, and age - previously considered to be based on speculative information rather than objective findings - were removed. The second significant change

was the distinction between simple and complex partial seizures, determined by whether consciousness is impaired. Although many epileptologist have argued that the definition of “complex” is confusing and suggests “higher cortical integrated dysfunction” rather than simply indicating whether consciousness is preserved, these concerns were not addressed until 2017, nearly half a century later. An attempt was made to clarify these issues in the dictionary published alongside the classification.³ In the final paragraph of the 1981 revision statement, where this classification was first introduced, it is noted that the “epileptic syndrome classification” will be the next topic the commission will tackle.

Despite its widespread use, the 1989 classification has faced criticism for being trapped in a partial and generalized dichotomy, for the incorrect application of idiopathic, symptomatic, and cryptogenic definitions, and for being perceived as a grouping method rather than a true classification system.

After a considerable period, in 1998, Engel⁴ proposed the necessity for a renewal that would be more clinically user-friendly and emphasize clinical features. In 2001, efforts were initiated to standardize ictal semiology. A list was presented under the title of epilepsy syndromes to distinguish these syndromes from epileptic seizure conditions that do not require a diagnosis of epilepsy. Additionally, syndromes that are still evolving were also noted. However, the criteria that the accepted syndromes must meet to be included in this list remain unclear. An exemplary classification was introduced, but the omission of age at onset classification became one of the most significant criticisms.⁵ Subsequently, disagreements arose. While Wolf⁶ stated, “this is not a classification but a diagnostic regulation,” Engel⁷ mitigated the criticism by asserting, “the studies will continue with your contributions”. Luders et al.⁸ remarked, “it has many steps; it is not useful for the center at all levels (semiological classification is easier). Do not confuse dictionary and classification studies. Try it first and then publish it.” Berg and Blackstone⁹ criticized this approach, stating, “There is no systematic approach; even though the definition of the syndrome is known, it is unclear what criteria are used to classify or categorize it.” The scientific purpose of the classification is to be easy to use.”

These dissident writers also joined the group, and a core group study was conducted in August 2003, December 2003, and May 2005. Although there has been no change in the definition of the syndrome, a decision was made regarding which features should be evaluated. Although Luders stated that he will continue to work with the group, he has expressed that he does not wish to be listed as an author in the final article.¹⁰ The classification of epileptic syndromes was based on various criteria, including the type of epileptic seizure, age at onset, progressive course, interictal EEG findings, associated interictal signs and symptoms, pathophysiological mechanisms, anatomical relationships, etiological categories, and genetics. Epileptic syndromes were classified using background criteria.¹¹

In 2010, the waters appeared to have partially calmed, and although there was no retreat on either side, it seemed that everyone was continuing on their own path. In addition to significant changes in terminology for epilepsy classification (e.g., instead of in the syndromic approach. The report stated that “in forward-looking comments, it is believed that classification studies will evolve into a comprehensive database over time, and as general scientific

MAIN POINTS

- The International League Against Epilepsy announced on August 12, 2024 that the update work for the “2017 Seizure Classification” (2017 SC) has been completed.
- As in the 2017 SC, the main purpose is to create a common language and framework, to provide flexibility, and to prepare a well-defined classification that can be used at every stage, is suitable for research.
- As a result of this work, the update document has been presented to us, and our individual opinions have been requested until October 16, 2024.
- You can access the online form where you can enter your opinions and contributions on the proposed classification at the link <https://www.surveymonkey.com/r/FY657FN>

progress advances (including epidemiology, electrophysiology, imaging, developmental neurobiology, genomics, computational neuroscience, and neurochemistry), the autocratic approach characterized by simple and rigid rules will diminish. In the 2010 report, the ILAE did not introduce a new classification but rather provided an update that could serve as a foundation for the existing classification system.¹²

Berg¹³ stated, “There is still much to be done.” The team, which was formed in 2013, developed the new classification in 2017.¹⁴⁻¹⁷ 2017 SC is presented as both a simplified version and an extended version, tailored to different levels of expertise.¹⁸

2017 Seizure Classification

The first step in classifying seizures is based on their onset. Seizures with an untraceable, unrecorded, or unknown onset are categorized under the subheading “unknown onset. Seizures with monitored and/or recorded onset are further divided into focal onset and generalized onset. Focal-onset seizures refer to those that originate from networks confined to one hemisphere, are clearly defined or have a widespread distribution, and may also arise from subcortical structures. Generalized-onset seizures are characterized by their origin from a single focus that rapidly spreads to bilateral networks.

The next stage in the evaluation of focal-onset seizures is awareness assessment. In practice, if the patient reports being aware of the seizure after the conclusion has been reached, then awareness is considered preserved. The patient’s inability to answer questions or follow commands during an examination while the seizure is occurring does not necessarily indicate a lack of awareness. The primary criterion for assessing awareness was the patient’s recollection of their experiences during the seizure. Additionally, it is important to determine whether the patient loses awareness at any point during the seizure and, if so, for how long. If awareness is lost, the seizure must be classified as impaired awareness. If a definitive conclusion regarding awareness cannot be reached, this step is bypassed, and the classification process continues.

In focal-onset seizures, it is sufficient to specify whether the seizures have motor or non-motor onset. An explanation of motor and non-motor findings, along with additional information, is provided in the expanded version of the seizure classification. Although it is not classified as a separate seizure type, the term “focal to bilateral tonic-clonic” is used to describe the pattern of seizure activity spread, given its frequent occurrence and significance.

Generalized-onset seizures are categorized into two types: motor and non-motor (absence) seizures. The level of awareness is not a criterion for the classification of generalized-onset seizures. In the most straightforward classification of generalized motor seizures, they can be divided into tonic-clonic seizures and other types of motor seizures. EEG data may be necessary to differentiate absence from focal seizures, particularly when awareness is compromised.

Although terms such as simple partial seizure, complex partial seizure, and secondary generalized tonic-clonic seizure in the 1981 classification have been used for many years, they have been supplanted by more comprehensible and widely accepted terminology in the new classification due to their inherent limitations. This is particularly evident in the case of partial

seizures, where the level of awareness is uncertain and a clear distinction cannot be made between simple and complex seizures. Consequently, these seizures were categorized as which has been a significant motivating factor for the development of the new classification. Additionally, tonic, atonic, myoclonic, and epileptic spasms, previously classified solely under generalized seizures in the original classification, can also manifest in focal seizures. As a result, they are now included under focal and generalized-onset seizures in the new classification. Furthermore, seizures that are prevalent but were not addressed in the old classification, such as myoclonic-tonic-clonic seizures, have been incorporated into the new framework.

Widespread adoption of this classification was encouraged, with the expectation that it would become more effective as both positive and negative feedback increased during its use. This continued until an electronic newspaper was published by the ILAE on August 12, 2024.

We examined the historical development of classification studies, the conflicts between various groups, and the significance of the 2017 SC. However, exploring why the 2017 SC was necessary and how it was established is essential. Providing a brief answer to these questions is crucial for gaining a comprehensive understanding of classification studies.

Some seizure types could not be classified, they did not fit into the classification of seizures with no apparent onset, and the definition of consciousness or consciousness did not meet the situation that occurs in seizures other than its classical place in neurological examination. The patient does not lose consciousness during the seizure and does not become a coma as we know it classically; therefore, this situation had to be defined differently. Some confusing terminological terms were used in old classifications; such as psychic, simple partial (completely different from the simple complex distinction in febrile seizures), complex partial (complex is a word that describes confusion as a term, but this is confusing in the definition of seizure), or dyscognitive.

As a result, the 2017 SC was not a completely new classification; rather, it was a restructuring of the 1981 classification, organized in accordance with the International Classification of Diseases.

2024 Proposal

A working group established in 2023 conducted the evaluation in three phases: identifying strengths and weaknesses in the 2017 NS, identifying proposals and updates, and building consensus through an iterative Delphi process to reach a comprehensive conclusion.

A working group consisting of 37 experts was established at the beginning of 2023. Care was taken to ensure that the members were specialists in both adult and pediatric epileptology and represented diverse regions of the world: 7 members from North America, 5 from Latin America, 11 were from Europe, 2 from the Eastern Mediterranean, 9 from Asia and Oceania, and 9 from Africa. Additionally, 4 members of the team that developed the 2017 SC. Meetings were held in April, May, and September 2023.

They conducted a systematic evaluation to identify the strengths and weaknesses of the 2017 SC.¹⁸ They searched the PubMed and Embase databases for research articles, reviews, and commentaries

that assessed the applicability of the 2017 SC. Conference papers were also included in the screening if they provided sufficient information. In total, 41 articles were evaluated.

The 2017 SC examined seizures in 4 main categories and included seizures of unknown onset in its classification, which were considered significant strengths. Although there were varying opinions regarding the “focus to bilateral tonic-clonic seizure,” it was still deemed useful. The additional strengths of the present study included the extensive range of common descriptors and the differentiation of focal epileptic spasms.

A vigorous debate has emerged regarding the appropriateness of the term “awareness” to describe seizure semiology.¹⁹⁻²² For general neurologists, epileptic seizures are included in the differential diagnosis of temporary loss or impairment of consciousness. In contrast, others define consciousness simply as the ability to react and remember. It is frequently reported that patient responsiveness is impaired during history-taking. The ability to respond is often assessed through awareness in epilepsy centers. However, it is not possible to evaluate awareness among children aged four and under.²³ One of the main challenges is that the meanings of awareness and consciousness may be similar or differ across various languages. It is widely accepted that the term is more familiar in the field of neurology.

It was determined that the dichotomous classification of “with or without observable manifestations” was more practical than the definitions of “motor and non-motor”.²⁴ The precise meaning cannot be established. For example, findings are observable in non-motor aphasic seizures.

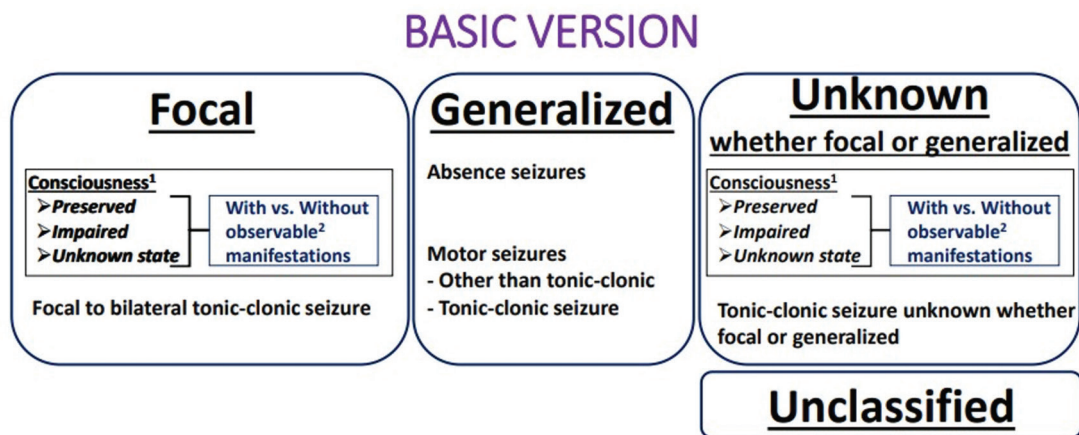
Classifying absence seizures as non-motor seizures in the 2017 SC is misleading. Marked automatism, head tremors, blinking, which can be clearly observed in typical absence seizures, and atonia in atypical absence seizures. Additionally, eyelid myoclonia or myoclonus that can occur in the absence of seizures are also included in this category.

Negative myoclonus, which is distinctly different from asterixis observed in metabolic encephalopathies, was not included in the 2017 SC, although it has been well defined over the years.²⁵

Focal onset has been observed in generalized seizures in both human studies and animal models.^{26,27} 2017 “generalized onset” in 2017 SC is inaccurate when assessed from this perspective.

As a result, the four primary categories were adhered to. Simple and extended classifications are presented in Figures 1 and 2. Table 1 illustrates the hierarchy of seizure classification taxonomy. “Classifiers” determine the type of seizure and are directly related to diagnosis, treatment decisions, and prognosis. “Descriptors”, along with other clinical information, play a crucial role in the overall patient management. Focal seizures originate from networks confined to one hemisphere. These seizures may be distinctly localized or more diffuse and can arise from either cortical or subcortical origins. Each seizure type may have an evident ictal onset and preferred propagation pattern to the opposite hemisphere. Occasionally, more than one network may be responsible for multiple seizure types; however, there is a specific starting point for each type of seizure.

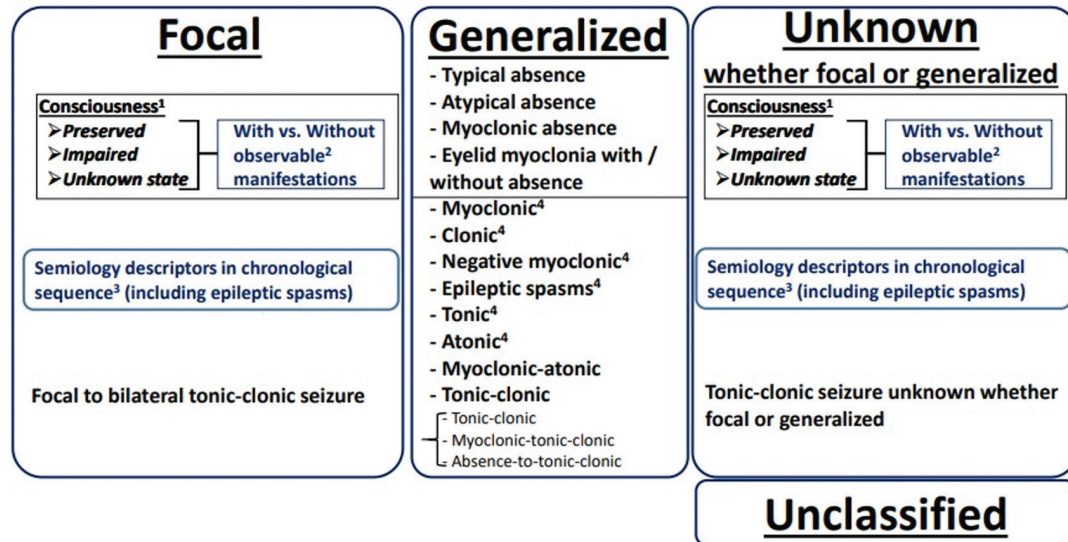
The focal to bilateral tonic seizures are focal seizures that spread to both hemispheres. Along with this, semiological consciousness is impaired, and bilateral tonic-clonic muscle activity occurs. During the clonic phase, there is a notable decrease in the frequency of muscle contractions, and the silent periods between contractions gradually lengthen. In contrast, generalized seizures originate from a specific point and involve cortical or subcortical structures that rapidly integrate into bilaterally spreading networks, although they do not engage the entire cortex. The onset of these seizures may be localized, and they can also present asymmetrically. When insufficient information is available to classify a seizure as either focal or generalized, it can be categorized as “unknown if it started focal or generalized”. However, if the clinician is confident that seizures are occurring but lacks adequate information for classification, they should be documented under the “unclassifiable”.



1. Operationally defined by awareness and responsiveness.
 2. Observable manifestations are readily recognized by an eyewitness. These may be motor, aphasic, autonomic or other (see Table 2). Impaired consciousness qualifies as an observable manifestation.
 Classifiers (seizure types) are shown in black, while descriptors are in blue color.

Figure 1. Basic version of the updated seizure classification

EXPANDED VERSION



1. Operationally defined by *awareness* and *responsiveness*.
 2. Observable manifestations are readily recognized by an eyewitness. These may be motor, aphasic, autonomic or other (see Table 2).
 3. Impaired consciousness qualifies as an observable manifestation
 4. Described using the terms in the ILAE semiology glossary incl. *observable* and *not observable* semiological features (see table).
4. These phenomena may occur also in focal seizures (usually unilaterally or asymmetrically) as part of the semiology of a focal seizure.
- Classifiers (seizure types) are shown in black, while descriptors are in blue color.*

Figure 2. An expanded version of the updated seizure classification

“Consciousness” is primarily defined by an assessment of awareness and responsiveness based on data obtained from the patient’s medical history or an examination by healthcare professionals during a seizure. Essentially, it is characterized by the ability to recall the seizure in a manner that the patient and his/her relatives can comprehend, or by the capacity to respond appropriately during the seizure. It is more accurate to evaluate the patient’s recollection of the seizure or question their responsiveness during the event than to rely solely on the accounts of the patient and their relatives regarding their consciousness. An inappropriate response, or a response that is ineffective or significantly delayed compared to the interictal period, should also be considered indicative of impaired responsiveness. Patients and their relatives should be informed that the patient’s consciousness may be compromised even if the patient’s eyes are open and they attempt to engage with their surroundings. The narrative may only encompass information about awareness or responsiveness. Any impairment should be classified as a “seizure with impaired consciousness.” It should also be kept in mind that epileptic amnesia, ictal paresis, or ictal sensory aphasia may be the main cause of unresponsiveness.

Descriptors encompass additional characteristics that describe seizures. In the simplified version, the dichotomy is quite clear: with and without observable manifestations. Observable findings refer to signs, apart from voluntary movements, that can be perceived by individuals monitoring the seizure (Table 2). Impairment of consciousness is one such observable finding. In the

expanded version, seizures are elaborated on, and chronological semiological features are organized using arrows. For instance, the sequence may be represented as follows: epigastric aura → automatism in the right hand → impairment of responsiveness + impairment of awareness. The features outlined in Table 2 were organized according to the ILAE dictionary.

Generalized seizures in simple classification; they are divided into two main categories: absence seizures and generalized motor seizures. The latter category is further subdivided into tonic-clonic seizures and other types based on distinct motor signs. In the expanded version, all generalized seizures are listed, and “generalized negative myoclonus” has been included in addition to the updates from the 2017 SC.

Epileptic spasms can be classified as generalized, focal, or generalized/focal spasms with an unknown distinction. Although they are presented as separate categories among generalized seizures, the other types are considered semiological features.

Epileptic seizures are categorized under four main headings and subheadings according to the taxonomic hierarchy. While the 2017 SC lists 63 seizure types, the new approach consolidates these into 20 types, allowing for the flexibility to specify additional seizures using descriptors (Table 2). Until the characteristics of a seizure are fully understood, it should be classified as unknown or unclassifiable. This aspect aligns with the 2017 SC.

Table 1. Taxonomic hierarchy of epileptic seizure classification

1. Focal
1.1. Focal preserved consciousness seizure (FPC)
1.1. – 1. <u>With observable manifestations</u>
1.1. – 2. <u>Without observable manifestations</u>
1.1. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
1.2. Focal impaired consciousness seizure (FIC)
1.2. – 1. <u>With additional* observable manifestations</u>
1.2. – 2. <u>Without additional observable manifestations</u>
1.2. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
1.3. Focal unknown state of consciousness seizure (FUSC)
1.3. – 1. <u>With observable manifestations</u>
1.3. – 2. <u>Without observable manifestations</u>
1.3. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
1.4. Focal-to-bilateral tonic-clonic seizure
1.4. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
2. Generalized
2.1. Absence seizures
2.1.1. Typical absence seizure
2.1.2. Atypical absence seizure
2.1.3. Myoclonic absence seizure
2.1.4. Eyelid myoclonia with/without absence
2.2. Generalized motor seizures
2.2.1. Generalized motor seizures other than tonic-clonic
2.2.1.1. Generalized myoclonic seizure (GM)
2.2.1.2. Generalized clonic seizure
2.2.1.3. Generalized negative myoclonic seizure
2.2.1.4. Generalized epileptic spasm
2.2.1.5. Generalized tonic seizure (GT)
2.2.1.6. Generalized atonic seizure
2.2.1.7. GM-atonic seizure
2.2.2. GT-clonic seizure
2.2.2.1. GT-clonic seizure
2.2.2.2. Myoclonic tonic-clonic seizure
2.2.2.3. Absence-to-tonic-clonic seizure
3. Unknown whether focal or generalized
3.1. Unknown FPC seizure (UPC)
3.1. – 1. <u>With observable manifestations</u>
3.1. – 2. <u>Without observable manifestations</u>
3.1. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
3.2. Unknown FIC seizure (UIC)
3.2. – 1. <u>With additional* observable manifestations</u>
3.2. – 2. <u>Without additional observable manifestations</u>
3.2. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
3.3. FUSC seizure (UUSC)
3.3. – 1. <u>With observable manifestations</u>
3.3. – 2. <u>Without observable manifestations</u>
3.3. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
3.4. Unknown focal or generalized - tonic-clonic seizure (UTC)
3.4. – 3. <u>Semiology descriptors in chronological sequence: Semiology (glossary**) + Somatotopic modifiers</u>
4. Unclassified

Classifiers are shown in black, and descriptors are shown in blue. The main classes are indicated in bold font, and seizure types are underlined. The hyphen in the numbering separates classifiers (to the left) from descriptors (to the right); the basic version uses descriptors 1 and 2, while the expanded version uses descriptors 3

Table 2. Semiology features

Somatotopic modifiers	
Side (left, right, bilateral-symmetric, bilateral-asymmetric) + Body part	
1. Elementary motor phenomena	5. Autonomic phenomena#
Akinetic	Cardiovascular
Astatic	- Ictal asystole
Atonics	- Ictal bradycardia
Clonic	- Ictal tachycardia
Dystonic	Cutaneous/thermoregulatory
Epileptic nystagmus	- Flushing
Epileptic spasm	- Piloerection
Eye blinking	- Sweating epigastric
Eye deviation	Gastrointestinal
Gyrotory	- Flatulence
Head orientation	- Hypersalivation
Ictal paresis	- Nausea, vomiting
Myoclonic	- Sialorrhea
Myoclonic-atonic	- Spitting
Negative myoclonus	Pupillary
Tonic (focal tonic, chapeau de gendarme, fencing posture)	- Miosis
Tonic-clonic (figure-of-four)	- Mydriasis
Versive	Respiratory
	- Apnea
	- Choking
	- Hyperventilation
	- Hypoventilation Urinary
	- Incontinence
	- Urinary urge
2. Complex motor phenomena*	6. Effective (emotional) phenomena
Automatisms	Anger
- Gestural automaton-distal	Anxiety
- Gestural automatism-genital	Ecstatic/bliss
- Gestural automatism-proximal	Fear
- Ictal grasping	Guilt
- Mimic automatism (gelastic, dacrystic)	Mirth
- Oro-alimentary automatism	Mystic
- Verbal automatism	Sadness
- Vocal automatism	Sexual
Hyperkinetic behavior	
3. Sensory phenomena**	7. Indescribable aura**
Auditory	
Body-perception	
Illusion	
Depersonalization	
Gustatory	
Olfactory	
Somatosensory	
- Painful	
- Non-painful	
Vestibular/dizziness	
Visual	
4. Cognitive and language phenomena	Postictal phenomena
Aphasia	Autonomic signs
Dysmnnesia	Blindness (hemianopsia or amaurosis)
- Amnesia	Confusion
- Déjà vu/jamais vu/dreamy state/or nostalgia	Headache
Forced thinking	Language dysfunction
	Nose-wiping
	Palinacousis
	Paresis (Todd's paresis)
	Psychiatric signs
	Unresponsiveness

*Observable manifestations; **Not observable manifestations; #Possibly observable manifestations. If phenomena not listed above occur during the seizure, they are added to the free text. Awareness and responsiveness define consciousness and hence are classifiers. All items in this table are defined in the semiology glossary

DISCUSSION

The new classification is, of course, based on the 2017 SC. The necessary changes were implemented based on the clinical experience gained since 2017. In fact, approximately 1 year after the introduction of the new classification, we obtained similar results from a survey conducted via email with members of the Turkish Epilepsy Society prior to the May 2018 National Epilepsy Congress, of which 92% were adult neurologists. Among this group, 16% were specialists and 84% were academicians. Notably, 97% were familiar with the classification, and 73% had used it in their clinical practice. However, only 35% of respondents believed that the 2017 NS could replace the 1981 classification. In contrast, 56% of respondents expressed the opinion that certain modifications should be made before the classification can be deemed sufficient for use. Additionally, 9% of the group felt that the 2017 SC could not replace the old classification, regardless of any changes.

When we asked participants for their contributions and suggestions for changes based on the survey results;

1. The definition of “awareness” may be confusing, while the definition of “consciousness” may be more accurate,
2. Simple, easy, and understandable stories or video recordings are required,
3. It is preferred to use the term complex partial seizure,
4. Typical absence seizures can be divided into simple and complex,
5. The new classification is still unclear and non-didactic and does not address clinical and research problems,
6. It is incorrect to call bilateral generalized tonic-clonic instead of secondary generalization does not fully correspond to each other,
7. This classification drowns in the semiological details of seizures rather than using practical and easy-to-say definitions,
8. It is not easy or usable,
9. Epileptic seizures that start focal and become generalized cannot be well categorized,
10. It was answered that it was incomplete to define epileptic syndromes.

The responses received largely aligned with the findings obtained from the ILAE core group through database analysis. They also indicated that both existing and new changes were implemented based on the results obtained from the database.

As outlined in the 2017 SC, the primary objective is to establish a common language and framework that offers flexibility and provides a well-defined basis applicable at all levels of care, from primary to tertiary, while also being suitable for research purposes. Within this framework of taxonomic rules, four main categories, two subclasses (specifically for generalized seizures), and a total of 20 seizure types were defined. To simplify the classification process, the aim was to avoid the introduction of new terminology and to utilize a common language that was accessible to patients and their families.

Changes made;

1. Removed “onset” from the main 4 groups (based specifically on evidence of focal onset generalized seizures).
2. Classifiers and descriptors were distinguished from each other within the framework of taxonomic rules.
3. The term “awareness” was removed, and the term “consciousness” was employed as a classifier (based on evidence that consciousness functionally defines both awareness and responsiveness).
4. Instead of motor and non-motor dichotomy, “with or without observable findings” was used (it was evaluated that it would be more useful for clinical studies).
5. Seizure semiology was arranged chronologically rather than relying on the first finding to explain the seizure (based on the evidence that it is more accurate to evaluate not only the seizure as the first symptom but also all the findings sequentially, especially during video EEG monitoring follow-ups and surgery preparation).
6. The term non-motor was removed for absence seizures (based on evidence that myoclonic absence and eyelid myoclonus may occur in absence).
7. Negative myoclonus was classified as seizure (it was not in the 2017 SC).
8. In generalized seizures, epileptic spasm was considered a seizure type, whereas focal seizures or seizures of unknown onset were considered part of the seizure semiology.

CONCLUSION

As a result, ILAE proposes the changes outlined in the 2017 SC in its electronic newsletter, which was published on August 12, 2024. This article summarizes the pre-2017 stages of seizure classification studies, the 2017 classification, and the e-mail survey evaluations conducted among members of the Turkish Epilepsy Society in 2018. The aim is to provide a comprehensive understanding of the subject and to remind readers of the process. Subsequently, the academic foundation for the changes proposed by the ILAE working group, based on a review of the database and the justifications for these changes, is presented in the words of the working group. The final version of the classification, along with the classifier and descriptor tables, was extracted from the original article and translated into Turkish without altering the terminology used in the 2017 SC.

As a result of this study, an updated document has been presented to us, and we are requested to submit our individual opinions by October 16, 2024. You can access the online form at the following link: <https://www.surveymonkey.com/r/FY657FN>. In this form, you can enter your name, e-mail address, title, or competency level, and, in the final box, share your opinions and contributions regarding the proposed classification. Together, we will explore the potential impact of the new proposals and assess whether they can address the shortcomings of the 2017 SC and what form they will take with the contributions from us and our colleagues worldwide.

Ethics

Authorship Contributions

Concept: S.B., M.B.Ç., G.K., Design: S.B., M.B.Ç., G.K., Data Collection or Processing: S.B., M.B.Ç., G.K., Analysis or Interpretation: S.B., M.B.Ç., G.K., Literature Search: S.B., M.B.Ç., G.K., Writing: S.B., M.B.Ç., G.K.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study received no financial support.

REFERENCES

1. Arnautova EN, Nesmeianova TN. A Proposed International Classification Of Epileptic Seizures. *Epilepsia*. 1964;5:297-306. [\[Crossref\]](#)
2. Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1970;11(1):102-113. [\[Crossref\]](#)
3. 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(4):489-501. [\[Crossref\]](#)
4. Engel J Jr. Classifications of the International League Against Epilepsy: time for reappraisal. *Epilepsia*. 1998;39(9):1014-1017. [\[Crossref\]](#)
5. Engel J Jr; International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001;42(6):796-803. [\[Crossref\]](#)
6. Wolf P. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):1-4. [\[Crossref\]](#)
7. Engel Jr J. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):4-6. [\[Crossref\]](#)
8. Luders HO, Najm Im, Wyllie E. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):6-8. [\[Crossref\]](#)
9. Berg AT, Blackstone NW. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):8-12. [\[Crossref\]](#)
10. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*. 2006;47(9):1558-1568. [\[Crossref\]](#)
11. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res*. 2006;70(Suppl 1):S5-S10. [\[Crossref\]](#)
12. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010;51(4):676-685. [\[Crossref\]](#)
13. Berg AT. Introduction: Changing terms and concepts for epilepsy. *Epilepsia*. 2012;53(Suppl 2):1-2. [\[Crossref\]](#)
14. Scheffer IE, French J, Hirsch E, et al. Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate-Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia Open*. 2016;1(1-2):37-44. [\[Crossref\]](#)
15. 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):512-521. [\[Crossref\]](#)
16. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017;58(4):531-542. [\[Crossref\]](#)
17. 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):522-530. [\[Crossref\]](#)
18. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021;372:n71. [\[Crossref\]](#)
19. Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A. Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure documentation. *Epilepsia*. 2020;61(7):1365-1375. [\[Crossref\]](#)
20. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N. Current Classification of Seizures and Epilepsies: Scope, Limitations and Recommendations for Future Action. *Cureus*. 2020;12(9):e10549. [\[Crossref\]](#)
21. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, et al. Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord*. 2022;24(5):899-905. [\[Crossref\]](#)
22. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H. Testing awareness in focal seizures: Clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol*. 2022;9(5):762-765. [\[Crossref\]](#)
23. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, et al. Testing patients during seizures: A European consensus procedure developed by a joint taskforce of the ILAE - Commission on European Affairs and the European Epilepsy Monitoring Unit Association. *Epilepsia*. 2016;57(9):1363-1368. [\[Crossref\]](#)
24. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, et al. Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia*. 2022;63(3):565-572. [\[Crossref\]](#)
25. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord*. 2022;24(3):447-495. [\[Crossref\]](#)
26. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koeppe MJ. Idiopathic Generalized Epilepsy: Misunderstandings, Challenges, and Opportunities. *Neurology*. 2024;102(3):e208076. [\[Crossref\]](#)
27. McNally KA, Blumenfeld H. Focal network involvement in generalized seizures: new insights from electroconvulsive therapy. *Epilepsy Behav*. 2004;5(1):3-12. [\[Crossref\]](#)

Nöbet Sınıflandırma Çalışmalarında 2017'ye Yolculuk ve Sonrası: Yeni Teklifte Neler Var?

Journey to 2017 in Seizure Classification Studies and After: What is in the New Offer?

© Semai Bek¹, © Mahmut Bilal Çaman², © Gülnihal Kutlu¹

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Muğla, Türkiye

²Muğla Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Muğla, Türkiye



Dr. Semai Bek

Atf: Bek S, Çaman MB, Kutlu G. Journey to 2017 in Seizure Classification Studies and After: What is in the New Offer? *Arch Epilepsy*. 2024;30(3):64-71



Sorumlu Yazar: Dr. Semai Bek, Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Muğla, Türkiye, E-posta: semaipek@mu.edu.tr

Geliş Tarihi: 27.08.2024 **Kabul Tarihi:** 03.09.2024 **Yayın Tarihi:** 20.09.2024

DOI: 10.4274/ArchEpilepsy.2024.24144



Creative Commons Atf-GayriTicari-Türetilemez 4.0 (CC BY-NC-ND)
Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

Öz

Türk Epilepsi ile Savaş Derneği olarak yakın bağlantıda olduğumuz International League Against Epilepsy (ILAE), 12 Ağustos 2024 tarihinde “2017 Nöbet Sınıflamasının” (2017 NS) dünyada klinik uygulamadaki yerini değerlendirmek ve güncelleme önerilerinde bulunmak üzere oluşturulan çalışma grubunun ön çalışmalarını bitirdiğini açıklamıştır. Bu çalışma sonucunda güncelleme belgesi bizlere sunulmuş, 16 Ekim 2024 tarihine kadar bireysel görüşlerimiz istenmiştir. Bu yazıda, konuya hakimiyeti yaratmak ve süreci hatırlatmak için nöbet sınıflandırma çalışmalarının 2017 öncesi aşamaları, 2017 sınıflaması, Türk Epilepsi ile Savaş Derneği üyelerinin 2018 yılında yapılan e-posta anket değerlendirmeleri özetlenmiştir. Devamında ILAE çalışma grubunun öngördüğü değişikliklerin akademik zemini ve yapılan değişiklikler gerekçeleri ile beraber çalışma grubunun kendi ağzından maddeler halinde sunulmuştur. Sınıflamanın son hali, sınıflayıcı ve tanımlayıcı tabloları da orijinal yazıdan alınarak 2017 NS’de kullanılan terminolojide değişiklik yapılmayarak Türkçe olarak eklenmiştir. Yeni öneriler bizlere neler getirecek ve 2017 NS’nin eksiklerini giderebilecek mi, tüm dünyadan bizlerin ve meslektaşlarımızın katkıları ile hangi şekli alacağını hep birlikte göreceğiz.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, epileptik nöbet, International League Against Epilepsy, elektroensefalografi, taksonomi

Abstract

The Turkish Epilepsy Society, the International League Against Epilepsy (ILAE), our close ally, completed the preliminary evaluation of the study range on August 12, 2024. This evaluation included recommendations for updating the role of the “2017 Seizure Classification” (2017 SC) in clinical practice worldwide. Following this study, an update document was presented to us, and we were invited to provide individual opinions by October 16, 2024. In this article, we summarize the pre-2017 stages, the 2017 classification, the findings of the Turkish Epilepsy Society, and the results of an e-mail survey conducted in 2018. This summary aims to enhance the understanding of the subject and revisit the process. Furthermore, we incorporate the forward-looking scientific basis and explanations of the changes made by the ILAE task force, presented in the working group’s own words. The final version of the classification, along with the classifier and descriptor tables, has been included in Turkey directly from the original article without altering the terminology used in the 2017 SC. We must consider what new options we propose and whether they will address the shortcomings of the 2017 SC. Together with colleagues from around the globe, we are committed to determining the future direction of this classification.

Keywords: Epilepsy, epileptic seizure, International League Against Epilepsy, electroencephalography, taxonomy

GİRİŞ

Türk Epilepsi ile Savaş Derneği olarak yakın bağlantıda olduğumuz International League Against Epilepsy (ILAE), 12 Ağustos 2024 tarihinde yayımladığı elektronik gazetesinde, İcra Komitesi’nin “2017 Nöbet Sınıflamasının” (2017 NS) dünyada klinik uygulamadaki yerini değerlendirmek ve güncelleme önerilerinde bulunmak üzere oluşturulan çalışma grubunun ön çalışmalarını bitirdiğini açıkladı. Bu çalışma sonucunda güncelleme belgesi bizlere sunulurken 16 Ekim 2024 tarihine kadar bireysel görüşlerimiz istenmektedir. Yeni öneriler bizlere neler getirecek ve 2017 NS’nin eksiklerini giderebilecek midir?

2017 Nöbet Sınıflaması ile Sonuçlanan Tarihsel Süreç

Öncelikle nöbet sınıflamalarının tarih içerisinde yolculuğundan başlayarak 2017 NS'ye gelelim. 1964 yılından önce dünyada epilepsiye öncülük yapan kliniklerin bir şekilde kendi tanı, takip ve prognoz belirlemelerinde kullandıkları kendi sınıflamaları vardı. 1964 yılının Nisan ayında Marsilya'da Gastaut başkanlığında ILAE Avrupa grubundan 120 kişiyle ilk formal ortak sınıflama çalışmalarına başlandı. Altı ülkenin temsilcileri, Fransa, Almanya, İsveç, İngiltere, İspanya ve İtalya ön bir sınıflama oluşturdular. Bu çalışma Amerika ve Avrupa temsilcilerinden oluşan ILAE Terminoloji Komisyonu, Dünya Nöroloji Federasyonu ve Uluslararası Elektroensefalografi (EEG) ve Klinik Nörofizyoloji Cemiyetleri Federasyonu'nun temsilcilerinin katılımıyla Mayıs 1964'de Hollanda "Meer en Bosch" toplantısında görüldü. Yeni terimler oluşturulmaktan kaçınılarak bir sınıflandırma oluşturuldu.¹ Nöbetlerin klinik tipine göre temelde parsiyel nöbetler, jeneralize nöbetler, unilaterale nöbetler (çocuklarda), yenidoğanın değişken nöbetleri ve sınıflandırılmayan nöbetler olmak üzere 5 ana başlığa ayrıldı. Bu şekliyle 1965 yılında Viyana'da 8. Uluslararası Nöroloji Kongresi'nde sunuldu.

1965 kongre sunumu sonrası sınıflandırma, 170 nörolog tarafından direkt Gastaut ile temasa geçilerek öneriler doğrultusunda şekilleniyor ve 1967'de New York'da son halini alıyor. Küçük terminolojik değişiklikler ile 1969 ILAE kongresinde sunuluyor.²

1969 sınıflamasının kabul görmesi sonrasında manyetik teyp üzerine nöbetlerin video kaydı ve eş zamanlı bölünmüş ekran üzerinde EEG kaydının incelenebildiği ve günümüzde video EEG monitörizasyonu olarak tanımlanan objektif yöntemler artmıştır. 1975 yılında kompleks parsiyel nöbetler üzerine bir çalıştay ve takibinde 1977 yılında Berlin'de jeneralize epilepsiler üzerine düzenlenen bir çalıştay sonrasında bu sınıflama ile ilgili ana şema ortaya kondu. 1979 yılında Floransa'da kurulan komisyon yeni sınıflandırmanın planlanması için görevlendirildi. Komisyonun görevleri; video görüntüleri irdelenerek sınıflamanın revize edilmesi, sınıflamayı diğer uluslararası dernekler ile koordine etmek, sınıflamanın kullanımını yaygınlaştırmak, ortak terminolojiyi geliştirmek olarak belirlendi. 1980 yılında Kopenhag'da aynı süreç devam etti.

1981 sınıflamasında objektif bulgulardan ziyade spekülative bilgiye dayandığı düşünülen anatomik ilişki, etiyoloji ve yaş kaldırıldı. İkinci ana değişiklik ise parsiyel nöbetlerde bilincin bozulup bozulmamasına göre basit ve kompleks ayrımının yapılmasıdır. Birçok epileptolog "kompleks" tanımlamasının kafa karıştırıcı olduğunu, bilincin korunup korunmamasından ziyade "yüksek kortikal bütünleşik fonksiyon bozukluğunu" çağrıştırdığını ifade

etmiş olsalar da bu çabaları ancak 2017'de, yarım yüzyıl sonra, kabul görecektir. Sınıflama ile birlikte yayımlanan sözlük ile sorular cevaplanılmaya çalışılmıştır.³ İlk kez bu sınıflamanın sunulduğu 1981 revizyon açıklamasının son paragrafında "epileptik sendrom sınıflamasının" komisyonun bir sonraki değıneceğı konu olduğunu belirttiliyor.

1989 sınıflandırması yaygın kullanımına rağmen parsiyel ve jeneralize dikotomisine takılması, idiyopatik-septomatik-kriptojenik tanımlamalarının yanlış kullanılması, sınıflamadan ziyade bir gruplama yöntemi olarak değıerlendirilebileceğı için eleştirildi.

Uzun bir aradan sonra 1998 yılında Engel,⁴ klinik kullanımı kolay ve klinik özellikleri ön plana çıkartan bir yenileme gerektiğini ortaya koydu. 2001 yılında ise iktal semiyoloji standardizasyonu için kollar sıvandı. Burada epilepsi sendromları başlığı altında liste sunuldu. Bu liste epilepsi sendromları ile epilepsi tanısı alması gerekmeyen epileptik nöbet durumlarını ayırdı. Ayrıca halen gelişmekte olan sendromlar da belirtildi. Ancak kabul görmüş sendromların hangi kriterleri karşılayarak bu listede yer aldığı sorusu yanıtız kaldı. Örnek bir sınıflama sunulmuş ve başlangıç yaşının sınıflanmamış olması da en önemli eleştirilerden biri olarak yerini aldı.⁵ Sonrasında karşılıklı atışmalar başladı. Wolf⁶ "bu bir sınıflama değıil tanısıl düzenlemedir" derken Engel⁷ "çalışmalar katkılarınız ile devam edecek" diyerek eleştiriyi yumuşattı. Luders ve ark.⁸ ise "çok basamaklı, her seviyede merkez için kullanışlı değıil (semiyolojik sınıflama daha kolay), sözlük ile sınıflama çalışmalarını karıştırmayın, önce deneyin sonra yayınlayın" diyerek sert çıkışırken Berg ve Blackstone⁹ de "sistematik yaklaşılmadığı, sendrom tanımı bilinse de bunu sınıflarken veya kategorize ederken hangi kriterlerin kullanıldığını bilinmediğı ... sınıflandırmanın bilimsel amacı kolay kullanılabilir olması ile mümkün" şeklinde eleştiride bulundu.

Bu muhalif yazarlar da gruba katılarak Ağustos 2003, Aralık 2003 ve Mayıs 2005'te toplantı yapılarak bir çekirdek grup çalışması yapılıyor. Sendromun tanımında değıişiklik yok ancak hangi özelliklerin değıerlendirilmesi gerektiğı konusu kararlaştırılıyor. Luders her ne kadar grupta çalışmaya devam edeceğini ifade etse de sonuç yazısında yazar olarak yer almak istemediğini belirtiyor.¹⁰ Epileptik nöbetin tipi, başlangıç yaşı, progresif seyir, interiktal EEG, ilişkili interiktal belirti ve bulgular, patofizyolojik mekanizma, anatomik ilişki, etiyolojik kategori ve genetik zemin kriterleri kullanılarak epileptik sendromlar sınıflandırıldı.¹¹

2010 yılında suların kısmen durulduğunu, gerçi iki tarafta da geri çekilme olmamakla beraber sanki herkesin kendi kabülüyle yola devam ediyor gibi görüldüğünü görüyoruz. 2010 raporunda bir yandan epilepsi sınıflaması için belirgin terminoloji değıişikliklerinin yanında (örneğin; idiyopatik yerine genetik, semptomatik yerine yapısal-metabolik kullanılması gibi) sendromik yaklaşımda da bazı değıişiklikler sunuldu. Rapor sonucunda "geleceğe dönük yorumlarda aslında sınıflandırma çalışmalarının zaman içerisinde bir veritabanı haline geleceğı, genel bilimsel ilerleme oldukça (epidemioloji, elektrofizyoloji, görüntüleme, gelişimsel nörobiyoloji, genomik, kompütasyonel sinirbilim ve nörokimya) basit ve katı kuralları olan otokratik yaklaşımın kaybolacağı düşünülmektedir" diye belirtildi. 2010 raporu ile ILAE yeni bir sınıflama değıil ancak mevcut sınıflama sistemine zemin oluşturabilecek güncelleme yapmıştır.¹²

ANA NOKTALAR

- International League Against Epilepsy, 12 Ağustos 2024 tarihinde "2017 Nöbet Sınıflamasının" (2017 NS) güncelleme çalışmalarının tamamlandığını açıklamıştır.
- 2017 NS'de olduğu gibi temel amaç ortak bir dil ve çerçeve oluşturmak, esneklik sağlamak, her aşamada kullanılabilen, araştırmalara uygun, iyi tanımlanan bir sınıflama hazırlamaktır.
- Bu çalışma sonucunda güncelleme belgesi bizlere sunulmuş, 16 Ekim 2024 tarihine kadar bireysel görüşlerimiz istenmiştir.
- <https://www.surveymonkey.com/r/FY657FN> linkinde teklif edilen sınıflama konusundaki görüş ve katkılarınızı girebileceğiniz çevrimiçi forma ulaşabilirsiniz.

Berg¹³ “daha yapılacak çok şey var” dedi ve 2013 yılında oluşturulan ekip 2017 yılında yeni sınıflama ile karşımıza çıktı.¹⁴⁻¹⁷ 2017 NS kullanım uzmanlığına göre basit ve genişletilmiş sürüm olarak sunulmuştur.¹⁸

2017 Nöbet Sınıflaması

İlk aşama nöbetleri başlangıcına göre ayırmaktır. Başlangıcı izlenemeyen, kaydedilmemiş veya bilinmeyen nöbetler “başlangıcı bilinmeyen” alt başlığında incelenir. Başlangıcı izlenen ve/veya kaydedilen nöbetler ise fokal başlangıçlı veya jeneralize başlangıçlı olarak ayrılmaktadır. Fokal başlangıçlı nöbetler, bir hemisfere sınırlı ağlardan kaynaklanan, net bir şekilde tanımlanan veya yaygın bir dağılım gösteren, subkortikal yapılardan da kaynaklanabilen nöbetleri tanımlamak için kullanılmaktadır. Jeneralize başlangıçlı nöbetler ise aynı odaktan kaynaklanan ve hızla bilateral ağlara yayılan nöbetler için kullanılmalıdır.

Fokal başlangıçlı nöbetlerde sonraki aşama farkındalığın değerlendirilmesidir. Pratik olarak nöbet bittikten sonra hasta o nöbet sırasında farkında olduğunu ifade ediyorsa farkındalık korunmuştur. Hastanın nöbet sırasındaki muayenesinde sorulara cevap vermemesi veya verilen komutları uygulamaması farkındalığın korunmadığı anlamına gelmemektedir. Temel özellik hastanın nöbet sırasında yaşadıklarını hatırlaması ile ilişkilidir. Dikkat edilecek diğer özellik ise nöbet süresi içerisinde hasta herhangi bir dönem ve ne kadar süre olursa olsun farkındalığı kaybediyorsa, nöbetin mutlaka farkındalığı bozulmuş olarak sınıflandırılmasıdır. Farkındalık konusunda karar verilemiyorsa bu basamak atlanarak sınıflandırmaya devam edilir.

Fokal başlangıçlı nöbetlerde motor veya non-motor başlangıçlı olduğunu belirtmek yeterlidir. Motor ve non-motor bulguların açıklanması ve bilginin zenginleştirilmesi nöbet sınıflamasının genişletilmiş sürümünde yer almaktadır. Aynı bir nöbet tipi olmamasına rağmen sık görülmesi ve öneminden dolayı “fokalden bilateral tonik kloniğe” geçiş ifadesi nöbet aktivitesinin yayılım paternini belirtmek için kullanılır.

Jeneralize başlangıçlı nöbetler ise motor ve non-motor (absans) olarak ikiye ayrılır. Jeneralize başlangıçlı nöbetlerin sınıflandırılmasında farkındalık derecesi kullanılmaz. Jeneralize motor nöbetleri sınıflandırmanın basit sürümünde sadece tonik-klonik veya diğer motor nöbetler şeklinde sınıflandırmak yeterlidir. Absans nöbetler ile fokal başlangıçlı farkındalığın bozulduğu nöbetlerin ayırımında EEG bilgisi gerekebilir.

1981 sınıflamasında bulunan basit parsiyel nöbet, kompleks parsiyel nöbet, sekonder jeneralize tonik klonik nöbet gibi tanımlamalar yıllarca kullanılmış olmasına rağmen sınırlılıklarının olması nedeniyle yeni sınıflamada yerlerini daha anlaşılır ve yaygın kullanılabilir ifadelerle bırakmıştır. Özellikle de parsiyel nöbetlerde farkındalık durumunun bilinmediği durumlarda basit ve kompleks ayrımı yapılamadığı için sınıflandırmanın devam edememesi ve bu nöbetlerin sınıflandırılmayanlar başlığı altına alınması yeni sınıflamanın yapılması için en önemli motivasyon kaynaklarından birisi olmuştur. Eski sınıflamada yalnızca jeneralize nöbetler altında sınıflandırılan tonik, atonik, miyoklonik ve epileptik spazm fokal nöbetlerde de görülebilmesi nedeniyle yeni sınıflamada hem fokal hem jeneralize başlangıçlı nöbetler altında yer almıştır. Miyoklonik-tonik-klonik nöbetler gibi sık görülen ancak eski sınıflamada yer almayan nöbetler yeni sınıflamada kendilerine yer

bulmuşlardır.

Kullanıldıkça olumlu ve olumsuz eleştiriler arttıkça yapılacak değişiklikler ile daha da kullanılabilir hale geleceği düşünülen bu sınıflamanın yaygın kullanımı teşvik edilmekteydi. Ta ki ILAE'nin 12 Ağustos 2024 günü yayımladığı elektronik gazeteğe kadar...

Sınıflandırma çalışmalarının tarihsel süreci, gruplar arası çekişmeler ve en nihayetinde ortaya çıkan 2017 NS'yi gördük. Ama neden 2017 NS gerekliydi ve nasıl oluşturuldu? Bu soruyu kısaca yanıtlamak sınıflama çalışmalarının anlaşılması açısından önem taşımaktadır.

Bazı nöbet tipleri sınıflandırılmıyordu, başlangıcı görülmeyen nöbetler sınıflamasına oturmuyordu, bilinç veya şuur tanımı nörolojik muayenedeki klasik yeri haricinde nöbetlerde ortaya çıkan durumu karşılamıyordu. Hastanın nöbet sırasında şuuru kapanmıyor, klasik olarak bildiğimiz koma halini almıyor ve dolayısıyla bu durumun farklı bir şekilde tanımlanması gerekiyordu. Eski sınıflamalarda akıl karıştırıcı bazı terminolojik terimler kullanılmaktaydı; psişik, basit parsiyel (febril nöbetlerdeki basit kompleks ayırımından tamamen farklı olarak), kompleks parsiyel (kompleks terim olarak karmaşayı anlatan bir kelimedir ama nöbet tanımında bu akıl karıştırıcı oluyor) veya diskognitif gibi.

2017 NS sonuçta yepyeni bir sınıflama olarak değil ancak 1981 sınıflamasına bir yeniden yapılanma olarak gelmiş ve uluslararası hastalıklar kod sistemi (International Classification of Diseases) ile de uyumlu olarak düzenlenmiştir.

2024 Teklifi

2023 yılında kurulan bir çalışma grubu üç aşamada değerlendirme yaptı: 2017 NS'deki güçlü ve zayıf yönlerin belirlenmesi, teklif ve güncellemeleri belirlemek, geniş kapsamlı bir sonuca ulaşmak için yinelemeli bir Delphi süreciyle fikir birliği oluşturmaktır.

2023 başında 37 uzman ile bir çalışma grubu kuruldu. Hem erişkin hem de pediatrik epileptoloji konusunda uzman ve dünyanın farklı yerlerinden olmalarına özen gösterildi (Kuzey Amerika 7, Latin Amerika 5, Avrupa 11, Doğu Akdeniz 2, Asya Okyanusya 9 ve Afrikadan 9 üye). 2017 NS'yi geliştiren ekipten 4 kişi vardı. Nisan 2023, Mayıs 2023 ve Eylül 2023 toplantıları yapıldı.

2017 NS'nin güçlü ve zayıf yönlerinin belirlenmesi için sistematik bir değerlendirme yaptılar.¹⁸ PubMed ve Embase veritabanlarını 2017 NS'nin uygulanabilirliğini değerlendiren araştırma yazıları, gözden geçirme ve yorum yazılarına göre taradılar. Yeterli bilgi içerdiği takdirde kongre bildirileri de taramaya dahil edildi. Toplam 41 makale değerlendirmeye alındı.

2017 NS'nin nöbetleri 4 ana kategoride incelemesi, başlangıcı bilinmeyen nöbetlerin sınıflamada yer alması güçlü yanları arasında görüldü. “Fokalden bilateral tonik klonik nöbete geçiş” konusunda farklı fikirler vardı ama yine de kullanışlı olduğu değerlendirildi. Ortak tanımlayıcıların fazla olması, fokal epileptik spazmın ayrıştırılması diğer güçlü yanlar arasındaydı.

Nöbet semiyolojisini tanımlamak için “farkındalık” teriminin uygunluğu konusunda güçlü bir tartışma ortaya çıktı.¹⁹⁻²² Genel nörologlar için epileptik nöbet, bilincin geçici kaybı veya bozulmasında ayırıcı tanıda yer alır. Diğerleri için ise bilinç basitçe tepki verme ve hatırlama yeteneği olarak açıklanır. Hastanın

öyküsünün alınması sırasında yanıt verme yeteneğinin bozulduğu sıklıkla rapor edilir. Yanıt verebilme yeteneği de sıklıkla epilepsi merkezlerinde farkındalık üzerinden değerlendirilir. Dört yaş ve altında ise farkındalığı değerlendirmek pek de mümkün değildir.²³ Esas sıkıntılardan birisi ise farklı lisanlarda farkındalığın ve bilincin karşılığının benzer veya farklı olmasından kaynaklanmaktadır. “Bilinç” teriminin nörolojinin daha aşına olduğu bir terim olduğu kabul edilmektedir.

“Motor ve non-motor” tanımlamalarından ziyade “gözlenebilen bulgularla birlikte olan veya olmayan” şeklinde bir dikotomi kullanımının daha pratik olduğu değerlendirildi.²⁴ Tam olarak birebir anlam karşılanamamaktadır. Örneğin; non-motor afazik nöbetlerde bulgular gözlenebilir.

2017 NS’de absans nöbetlerin non-motor nöbet olarak sınıflandırılması yanıltıcıdır. Tipik absans nöbette net bir şekilde gözlenebilen belirgin otomatizma, baş titremesi, gözlerin kapaklarının kapanıp açılması ve atipik absans nöbetlerde ise atoni görülmektedir. Göz kapağı miyoklonisi veya absans sırasında görülebilen miyokloniler de bu gruptadır.

Metabolik ensefalopatilerde gözlenen asteriksten net bir şekilde farklı olan negatif miyoklonus ise yıllar içerisinde çok iyi tanımlanmış olmasına rağmen 2017 NS’de bulunmamaktadır.²⁵

Gerek insan çalışmaları gerekse hayvan modellerinde jeneralize nöbetlerde fokal başlangıç gösterilmiştir.^{26,27} 2017 NS’de “jeneralize başlangıç” bu açıdan değerlendirildiğinde yanlıştır.

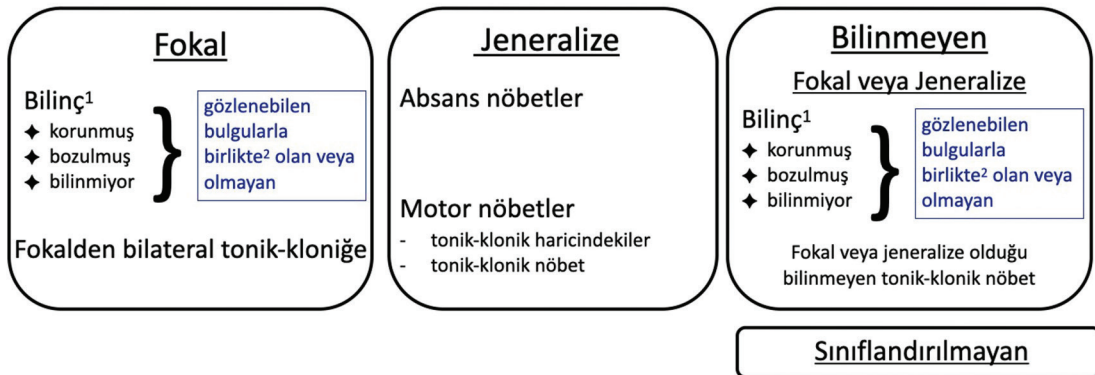
Sonuçta temel 4 ana kategoriye sadık kalındı. Şekil 1 ve 2’de basit ve genişletilmiş sınıflama sunuldu. Tablo 1’de nöbet sınıflamasının taksonomisinin hiyerarşisi gösterildi. “Sınıflayıcılar” nöbet tipini belirler ve direkt tanı, tedavi kararı, prognoz ile ilişkilidir. “Tanımlayıcılar” ise diğer klinik bilgiyle beraber hastanın genel menajmanında önemlidir. Fokal nöbetler bir hemisfere sınırlı ağlardan kaynaklanır. Belirgin olarak ayrılmış veya daha dağınık olabilir, kortikal veya subkortikal kaynaklı olabilir. Her nöbet tipi

için iktal başlangıç belirli ve karşı hemisfere doğru tercih ettiği yayılım paterni belli olabilir. Bazen de birden fazla ağ sorumludur ve birden fazla nöbet tipi ancak her bir tip nöbet için belirli bir başlangıç yeri vardır.

Fokalden bilateral tonik kliniğe geçiş yapan nöbetler her iki hemisfere yayılan fokal nöbetlerdir. Beraberinde semiyolojik olarak bilinç bozulur ve bilateral tonik klonik kas aktivitesi olur. Klonik faz ile kasılma frekansında belirgin azalma olur ve aradaki sessiz dönemler giderek uzar. Jeneralize nöbetler ise aynı noktadan başlayıp bilateral yayılım gösteren ağlara hızla entegre olan kortikal veya subkortikal yapıları içeren ama tüm korteksi içermeyen nöbetlerdir. Nöbet başlangıcı lokalize ve nöbetler de asimetric görülebilir. Nöbeti fokal veya jeneralize olarak sınıflandıracak yeteri kadar bilgi yoksa “fokal veya jeneralize başladığı bilinmeyen” olarak sınıflandırabiliriz. Ancak klinisyen nöbet olduğundan emin ancak sınıflandırmaya yetecek kadar bilgi sahibi değilse bunları da “sınıflandırılmayan” başlığı altında değerlendirmelidir.

“Bilinç” tıbbi öyküden elde edilen veriye veya nöbet sırasında tıbbi personelin muayenesine göre, pratik olarak farkındalık ve yanıtılığın değerlendirilmesiyle tanımlanır. Temel olarak hasta ve hasta yakınlarının anlayacağı şekilde nöbeti hatırlamak veya nöbet sırasında doğru yanıt verebilmek olarak tanımlanır. Hasta ve yakınlarına bilinç olarak sormaktansa nöbetin hatırlanması veya nöbet sırasında yanıtılığın sorgulanması daha doğrudur. Burada uygunsuz yanıt veya interiktal döneme göre cevabın yetersiz veya belirgin uzun sürede verilmesi de yanıtılığın bozulması olarak değerlendirilmelidir. Hasta ve yakınlarına, hastanın gözleri açık olsa ve etrafı ilişkiye girmeye çalışsa dahi bilincin etkilenmiş olabileceği anlatılmalıdır. Öyküde sadece farkındalık veya yanıtılık konusunda bilgi edinilmiş olabilir. Herhangi birisinin etkilenmesi durumunda “bilincin etkilendiği nöbet” olarak sınıflandırılmalıdır. Epileptik amnezi, iktal parezi veya iktal duyuşal afazinin yanıtızlığı temel nedeni olabileceği de akılda bulundurulmalıdır.

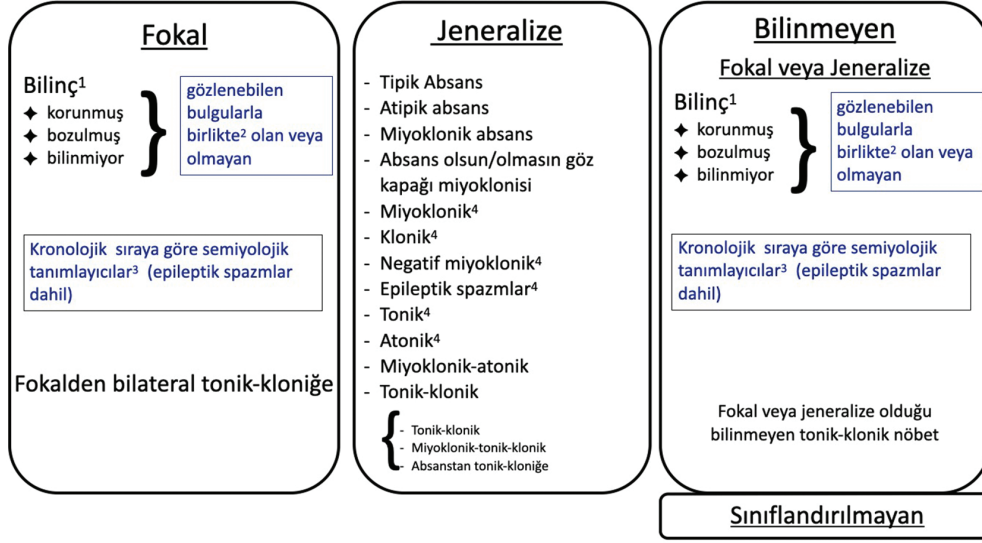
Revize Nöbet Sınıflaması Basit Sürüm



1. İşlevsel olarak farkındalık ve yanıtılık olarak tanımlanır
 2. Gözlenebilen bulgular gözlemci tarafından izlenmiş. Bunlar motor, afazik, otonomik veya diğer (Tablo 2) şekilde olabilir. Bilinçte bozulma gözlenebilen bulgudur.
- Sınıflayıcılar (nöbet tipleri) siyah, tanımlayıcılar mavim renkte verilmiştir.

Şekil 1. Revize nöbet sınıflaması, basit sürüm

Revize Nöbet Sınıflaması Genişletilmiş Sürüm



1. İşlevsel olarak farkındalık ve yanıtılık olarak tanımlanır
2. Gözlenebilen bulgular gözlemci tarafından izlenmiş. Bunlar motor, afazik, otonomik veya diğer (Tablo 2) şekilde olabilir. Bilinçte bozulma gözlenebilen bulgudur.
3. ILAE semiyoloji sözlüğüne göre açıklandı (bkz tablo).
4. Bu olaylar fokal nöbetin semiyolojisinin bir bölümü olarak fokal nöbetlerde de (genellikle tek tarafı veya asimmetrik) olabilir. Sınıflayıcılar (nöbet tipleri) siyah, tanımlayıcılar mavi renkte verilmiştir.

Şekil 2. Revize nöbet sınıflaması genişletilmiş sürüm

Tanımlayıcılar nöbeti tanımlamakta ek özellikleri içerirler. Basit sürümde dikotomi çok nettir: Gözlenebilen bulguları olan ve olmayan. Gözlenebilen bulgular nöbeti izleyen kişinin çıplak gözle görebildikleri, istemli hareketlerin dışındaki bulgulardır (Tablo 2). Bilincin bozulması gözlenebilen bir bulgudur. Genişletilmiş sürümde nöbetler daha detaylı anlatılır ve kronolojik semiyolojik özellikler oklar ile sıraya sokulur. Örneğin epigastrik aura → sağ elde otomatizma → yanıtılığın bozulması + farkındalığın bozulması. Tablo 2’de tanımlanan tüm özellikler ILAE sözlüğüne göre düzenlenmiştir.

Basit sınıflamada jeneralize nöbetler; absans ve jeneralize motor nöbetler olarak ayrılmıştır. İkinci ayrıca belirgin motor bulguya göre tonik-kloniğe nöbetler ve diğerleri olarak tekrar ayrılmıştır. Genişletilmiş sürümdeyse tüm jeneralize nöbetler listelenmiş ve 2017 NS’ye ilaveten “jeneralize negatif miyoklonus” yerini almıştır.

Epileptik spazm jeneralize, fokal veya jeneralize/fokal ayrımı bilinmeyen olabilir. Jeneralize nöbetler arasında ayrı bir başlık olarak sunulmasına rağmen diğerleri semiyolojik özellik olarak alınmıştır.

Epileptik nöbetler taksonomik hiyerarşiye göre 4 ana başlık sonrası alt başlık ve nöbet tipleri olarak sıralanmıştır. 2017 NS’nin 63 nöbet tipini sıralamasına rağmen yeni yaklaşımda 20 nöbet listelenerek diğer nöbetleri tanımlayıcılar kullanarak belirtmek için esneklik sağlamaktadır (Tablo 2). Bir nöbetin özellikleri tam bilinene kadar bilinmeyen veya sınıflandırılmayan başlığı altında değerlendirmek gerekir. Bu özelliği ile 2017 NS ile benzerlik göstermektedir.

TARTIŞMA

Yeni sınıflandırma elbette ki 2017 NS’nin çatısı üzerine oturmuştur. Gerekli değişiklikler 2017 yılından beri elde edilen klinik tecrübenin üzerine yapılmıştır. Nitekim 2017 yılında yeni sınıflama kullanıma girdikten yaklaşık bir yıl sonra Mayıs 2018 Ulusal Epilepsi Kongresi öncesi Türk Epilepsi ile Savaş Derneği üyelerine mail yoluyla yapılan anket sonuçlarında biz de %92’si erişkin nöroloji uzmanı olan gruptan benzer sonuçlar elde etmiştik. %16’sı uzman ve %84’ü akademisyen olan grubun %97’si sınıflamayı biliyor ve %73’ü de sınıflamayı klinik pratiğinde kullanımına sokmuştu. Bu grubun sadece %35’i 2017 NS’nin 1981 sınıflaması yerine geçebileceğini ve yeterli olduğunu düşünürken; %56’sı bazı değişiklikler yapılması gerektiği ve ancak değişikliklerden sonra sınıflamanın kullanım için yeterli olacağı görüşünü sundular. Grubun %9’u ise 2017 NS’nin üzerinde değişiklik yapılsın ya da yapılsın eski sınıflamanın yerini alamayacağı görüşünü bildirdi.

Biz de bu anket sonuçlarında katılımcılara katkı ve değişiklik önerilerini sordumuzda;

1. “Farkındalık” tanımının akıl karıştırıcı olabileceği ve “bilinç” tanımının daha doğru olabileceği,
2. Basit, kolay, anlaşılır ancak iyi öykü ya da video kayıtları gerektiği,
3. Kompleks parsiyel nöbet teriminin kalmasının tercih edildiği,
4. Tipik absans nöbetlerin basit ve kompleks diye ayrılmasının gerektiği,

Tablo 1. Epileptik nöbet sınıflamasının taksonomik hiyerarşisi

1. Fokal
1.1. Bilincin korunduğu fokal nöbet (BKF)
1.1. – 1. Gözlenebilen bulgularla birlikte
1.1. – 2. Gözlenebilen bulgularla birlikte olmayan
1.1. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
1.2. Bilincin bozulduğu fokal nöbet (BBF)
1.2. – 1. Gözlenebilen ek* bulgularla birlikte
1.2. – 2. Gözlenebilen ek* bulgularla birlikte olmayan
1.2. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
1.3. Bilinç durumunun bilinmediği fokal nöbet (BDBF)
1.3. – 1. Gözlenebilen bulgularla birlikte
1.3. – 2. Gözlenebilen bulgularla birlikte olmayan
1.3. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
1.4. Fokalden bilateral tonik-kloniğe nöbet
1.4. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
2. Jeneralize
2.1. Absans nöbet
2.1.1. Tipik absans nöbet
2.1.2. Atipik absans nöbet
2.1.3. Miyoklonik absans nöbet
2.1.4. Absans olsun/olmasın göz kapağı miyoklonisi
2.2. Jeneralize motor nöbetler
2.2.1. Jeneralize motor nöbetler – tonik-klonik haricinde
2.2.1.1. Jeneralize miyoklonik (JM) nöbet
2.2.1.2. Jeneralize klonik nöbet
2.2.1.3. Jeneralize negatif miyoklonik nöbet
2.2.1.4. Jeneralize epileptik spazm
2.2.1.5. Jeneralize tonik (JT) nöbet
2.2.1.6. Jeneralize atonik nöbet
2.2.1.7. JM-atonik nöbet
2.2.2. JT-klonik nöbet
2.2.2.1. JT-klonik nöbet
2.2.2.2. Miyoklonik tonik-klonik nöbet
2.2.2.3. Absanstan tonik-kloniğe nöbet
3. Fokal veya jeneralize olduğu bilinmeyen nöbet
3.1. BFK veya jeneralize olduğu bilinmeyen nöbet
3.1. – 1. Gözlenebilen bulgularla birlikte
3.1. – 2. Gözlenebilen bulgularla birlikte olmayan
3.1. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
3.2. BBF veya jeneralize olduğu bilinmeyen nöbet
3.2. – 1. Gözlenebilen ek* bulgularla birlikte
3.2. – 2. Gözlenebilen ek* bulgularla birlikte olmayan
3.2. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
3.3. BDBF veya jeneralize olduğu bilinmeyen nöbet
3.3. – 1. Gözlenebilen bulgularla birlikte
3.3. – 2. Gözlenebilen bulgularla birlikte olmayan
3.3. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
3.4. Fokal veya jeneralize olduğu bilinmeyen tonik-klonik nöbet
3.4. – 3. Semiyolojik tanımlayıcılar kronolojik sırayla: Semiyoloji (sözlük**) + Somatotopik modifiye ediciler
4. Sınıflanmayan

Sınıflayıcılar siyah, tanımlayıcılar mavikle renklendirilmiştir. Ana sınıflar kalın karakterle ve nöbet tipleri ise altı çizili karakterle gösterildi. Numaralandırmada kullanılan ara çizgi (-) solda sınıflayıcı ile sağda tanımlayıcıyı ayırır. Basit sürümde tanımlayıcılar 1 ve 2, genişletilmiş sürümde ise 3 ile numaralandırıldı

Tablo 2. Semiyoloji özellikleri

Somatotopik modifiye ediciler	
Taraf (sol, sağ, bilateral-simetrik, bilateral-asimetrik) + vücut parçası	
1. Elementer motor olay*	5. Otonomik olay#
Akinetik	Kardiyovasküler
Astatik	- İktal asistol
Atonik	- İktal bradikardi
Klonik	- İktal taşikardi
Distonik	Kutanöz/termoregülatuar
Epileptik nistagmus	- Flashing
Epileptik spazm	- Piloereksiyon
Göz kırpması	- Terleme
Göz deviasyonu	Epigastrik
Giratuvar	Gastrointestinal
Baş oryantasyonu	- Gaz çıkartma
İktal parezi	- Hipersalivasyon
Miyoklonik	- Mide bulantısı/kusma
Miyoklonik-atonik	- Salya akması
Negatif miyoklonus	- Tükürme
Tonik (fokal tonik, jandarma şapkası, eskrimci postürü)	Pupiller
Tonik-klonik (dört işaretli)	- Miyozis
Versif	- Midriazis
	Respiratuvar
	- Apne
	- Öksürme
	- Hiperventilasyon
	- Hipoventilasyon
	Üriner
	- İnkontinans
	- İdare sıkışma
2. Kompleks motor olay*	6. Efektif (emosyonel) olay#
Otomatizma	Öfke
- Vücut otomatizması-distal	Anksiyete
- Vücut otomatizması-genital	Coşku/keyif
- Vücut otomatizması-proksimal	Korku
- İktal yakalama	Suçluluk
- Mimik otomatizması (jelastik, dakristik)	Neşe
- Oro-alimenter otomatizma	Mistik
- Verbal otomatizma	Üzüntü
- Vokal otomatizma	Seksüel
Hiperkinetik davranış	
3. Duyusal olay**	7. Tanımlanamayan aura**
İşitsel	
Vücut-persepsiyon ilüzyonu	
Depersonalizasyon	
Gustatuvar	
Olfaktör	
Somatosensöriyel	
- Ağrılı	
- Ağrısız	
Vestibüler/sersemlik hali	
Görsel	
4. Bilişsel ve lisan olay#	Postiktal olay
Afazi	Otonomik bulgular
Dismenzi	Körlük (hemianopi veya amaro)
- Amnezi	Konfüzyon
- Deja vu/jamais vu/rüya hali/anımsama	Baş ağrısı
Zorlu düşünce	Lisan fonksiyon bozukluğu
	Burun silme
	Palinakoz
	Parezi (Todd paralizisi)
	Psikiyatrik bulgular
	Yanıtızlık

*Gözlenebilen bulgular, **gözlenemeyen bulgular, #gözlenmesi mümkün olan bulgular. Yukarıda listelenen olaylar içinde yer almayan bir bulgu gözlemlendiğinde metin olarak eklenir. Farkındalık ve yanıtızlık, bilinci tanımlar ve sınıflayıcılar arasında yer alır. Tabloda tanımlanan tüm maddeler semiyoloji sözlüğünde yer almaktadır

5. Yeni sınıflamanın halen net olmayan, didaktik olmayan, klinik ve arařtırmalardaki sorunları çözmeyen bir yapıda olduđu,
6. Sekonder jeneralizasyon yerine bilateral jeneralize tonik klonik denmesinin birbirini tam karşılamadığı,
7. Pratik kolay söylenebilecek tanımlar yerine nöbetlerin semiyolojik detaylarında bođulan bir sınıflama olduđu,
8. Kolay ve kullanılabilir olmadığı,
9. Fokal başlayıp jeneralize olan epileptik nöbetlerin iyi kategorize edilemediđi ve
10. Epileptik sendromları tanımlamada eksik olduđu yanıtları verilmiřti.

Yukarıda alınan yanıtlar ana hatlarıyla ILAE çekirdek grubunun veritabanı taraması sonucu elde ettiđi yanıtlar ile örtüşmektedir. Kendileri de zaten mevcut yeni yapılan deđişiklikleri veritabanından elde edilen sonuçlar ışığında yapıldığını ifade etmektedirler.

2017 NS’de olduđu gibi temel amaç ortak bir dil ve çerçeve oluşturmak, esneklik sağlamak, birinci basamaktan üçüncü basamađa kadar her aşamada kullanılabilen, arařtırmalara uygun, iyi tanımlanan bir zemin hazırlamaktır. Taksonomik kurallar çerçevesinde 4 ana başlık, iki alt sınıf (jeneralize nöbetlerde) ve toplam 20 nöbet tipi tanımlandı. Sınıflamayı olabildiğince basit kılmak için yeni terim tanımlamaktan kaçınılarak hasta ve hasta yakınları ile de ortak bir dil kullanılması amaçlandı.

Yapılan deđişiklikler;

1. Ana 4 gruptan “Bařlangıç” ifadesi kaldırıldı (özellikle fokal bařlangıçlı jeneralize nöbetlerin olduđu kanıtına dayanılarak).
2. Taksonomik kurallar çerçevesinde sınıflayıcılar ve tanımlayıcılar birbirinden ayrıldı.
3. Sınıflayıcı olarak “farkındalık” ifadesi kaldırılarak “bilinç” terimi kullanıldı (bilincin işlevsel anlamda hem farkındalık hem de yanıtlılıđı tanımladığı kanıtına dayanılarak).
4. Motor ve non-motor dikotomisi yerine “gözlenebilen bulgularla birlikte olan veya olmayan” kullanıldı (klinik çalışmaları için daha faydalı olacağı deđerlendirildi).
5. Nöbeti açıklamak için ilk bulguya güvenmekten ziyade nöbet semiyolojisinin kronolojik olarak sıralanması sađlandı (sadece nöbetin ilk bulgu deđil ama özellikle video EEG monitörizasyon takipleri ve cerrahi hazırlığında tüm bulguların sıralı olarak deđerlendirilmesinin daha dođru olduđu kanıtına dayanarak).
6. Absans nöbetler için non-motor ifadesi kaldırıldı (miyoklonik absans ve absansta göz kapađı miyoklonileri olabildiđi kanıtına dayanılarak).
7. Negatif miyoklonus nöbet sınıflamasına alındı (2017 NS’de yoktu).
8. Jeneralize nöbetlerde epileptik spazm bir nöbet tipi olarak kabul edilirken fokal nöbetler veya bařlangıcı bilinmeyen nöbetlerde nöbet semiyolojisinin bir parçası olarak kabul edildi.

SONUÇ

Sonuç olarak ILAE 12 Ağustos 2024 tarihinde yayımladığı elektronik gazetesinde 2017 NS’de yukarıda sıralanan deđişiklikleri teklif etmektedir. Bu yazıda, konuya hakimiyeti yaratmak ve süreci hatırlatmak için nöbet sınıflandırma çalışmalarının 2017 öncesi aşamaları, 2017 sınıflaması, Türk Epilepsi ile Savaş Derneđi üyelerinin 2018 yılında yapılan e-posta anket deđerlendirmeleri özetlendi. Devamında ILAE çalışma grubunun veritabanı incelemesi sonucu öngördüđu deđişikliklerin akademik zemini ve yapılan deđişiklikler gerekçeleri ile beraber çalışma grubunun kendi ađzından maddeler halinde sunuldu. Sınıflamanın son hali, sınıflayıcı ve tanımlayıcı tabloları da orijinal yazıdan alınarak 2017 NS’de kullanılan terminolojide deđişiklik yapılmayarak Türkçe olarak eklendi.

Bu çalışma sonucunda güncelleme belgesi bizlere sunulurken 16 Ekim 2024 tarihine kadar bireysel görüşlerimiz istenmektedir. <https://www.surveymonkey.com/r/FY657FN> linkinde pratik olarak isminizi, e-posta adresinizi, ünvan veya yetkinlik düzeyinizi ve son kutucukta da teklif edilen sınıflama konusundaki görüş ve katkılarınızı girebileceğiniz çevrimiçi forma ulaşabilirsiniz. Yeni öneriler bizlere neler getirecek ve 2017 NS’nin eksiklerini giderebilecek mi, tüm dünyadan bizlerin ve meslektaşlarımızın katkıları ile hangi şekli alacağını hep birlikte göreceğiz.

Etik

Yazarlık Katkıları

Konsept: S.B., M.B.Ç., G.K., Dizayn: S.B., M.B.Ç., G.K., Veri Toplama veya İşleme: S.B., M.B.Ç., G.K., Analiz veya Yorumlama: S.B., M.B.Ç., G.K., Literatür Arama: S.B., M.B.Ç., G.K., Yazan: S.B., M.B.Ç., G.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiřtir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Arnaoutova EN, Nesmeianova TN. A Proposed International Classification Of Epileptic Seizures. *Epilepsia*. 1964;5:297-306. [\[Crossref\]](#)
2. Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1970;11(1):102-113. [\[Crossref\]](#)
3. 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(4):489-501. [\[Crossref\]](#)
4. Engel J Jr. Classifications of the International League Against Epilepsy: time for reappraisal. *Epilepsia*. 1998;39(9):1014-1017. [\[Crossref\]](#)
5. Engel J Jr; International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001;42(6):796-803. [\[Crossref\]](#)
6. Wolf P. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):1-4. [\[Crossref\]](#)
7. Engel Jr J. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):4-6. [\[Crossref\]](#)
8. Luders HO, Najm Im, Wyllie E. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):6-8. [\[Crossref\]](#)

9. Berg AT, Blackstone NW. Of cabbages and kings: some considerations on classifications, diagnostic schemes, semiology, and concepts. *Epilepsia*. 2003;44(1):8-12. [\[Crossref\]](#)
10. Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*. 2006;47(9):1558-1568. [\[Crossref\]](#)
11. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res*. 2006;70(Suppl 1):S5-S10. [\[Crossref\]](#)
12. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010;51(4):676-685. [\[Crossref\]](#)
13. Berg AT. Introduction: Changing terms and concepts for epilepsy. *Epilepsia*. 2012;53(Suppl 2):1-2. [\[Crossref\]](#)
14. Scheffer IE, French J, Hirsch E, et al. Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate-Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia Open*. 2016;1(1-2):37-44. [\[Crossref\]](#)
15. 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):512-521. [\[Crossref\]](#)
16. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017;58(4):531-542. [\[Crossref\]](#)
17. 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):522-530. [\[Crossref\]](#)
18. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021;372:n71. [\[Crossref\]](#)
19. Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A. Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure documentation. *Epilepsia*. 2020;61(7):1365-1375. [\[Crossref\]](#)
20. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N. Current Classification of Seizures and Epilepsies: Scope, Limitations and Recommendations for Future Action. *Cureus*. 2020;12(9):e10549. [\[Crossref\]](#)
21. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, et al. Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord*. 2022;24(5):899-905. [\[Crossref\]](#)
22. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H. Testing awareness in focal seizures: Clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol*. 2022;9(5):762-765. [\[Crossref\]](#)
23. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, et al. Testing patients during seizures: A European consensus procedure developed by a joint taskforce of the ILAE - Commission on European Affairs and the European Epilepsy Monitoring Unit Association. *Epilepsia*. 2016;57(9):1363-1368. [\[Crossref\]](#)
24. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, et al. Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia*. 2022;63(3):565-572. [\[Crossref\]](#)
25. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord*. 2022;24(3):447-495. [\[Crossref\]](#)
26. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koepp MJ. Idiopathic Generalized Epilepsy: Misunderstandings, Challenges, and Opportunities. *Neurology*. 2024;102(3):e208076. [\[Crossref\]](#)
27. McNally KA, Blumenfeld H. Focal network involvement in generalized seizures: new insights from electroconvulsive therapy. *Epilepsy Behav*. 2004;5(1):3-12. [\[Crossref\]](#)