

Nye norske begreper for epilepsisyndromer

KRONIKK

KARI MODALSLI AABERG

Kari Modalsli Aaberg er ph.d., spesialist i barnesykdommer og overlege ved Spesialsykehuset for epilepsi, Oslo universitetssykehus. Hun er medlem av ILAEs epidemiologikommisjon.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Hun har mottatt ph.d.-stipend fra Helse Sør-Øst og foredragshonorar fra UCB.

TRULS VIKIN

Truls Vikin er ph.d.-kandidat og spesialist i barnesykdommer ved Spesialsykehuset for epilepsi, Oslo universitetssykehus.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Han har mottatt ph.d.-stipend fra Stiftelsen Dam og foredragshonorar fra Eisai og reisestøtte til konferanse fra UCB og Legeforeningens fond 3.

BENTE BRANNSEETHER

Bente Brannsether er ph.d. og overlege ved Barne- og ungdomsklinikken, Stavanger universitetssjukehus.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Hun har mottatt reisestøtte til konferanse fra Eisai.

MARTE-HELENE BJØRK

Marte-Helene Bjørk er overlege ved Nevrologisk avdeling, Haukeland universitetssjukehus, professor ved Universitetet i Bergen, leder av Bergen Epilepsy Research Group og nestleder av Norsk senter for hodepineforskning.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Hun er leder for den norske komiteen for UCBs epilepsiforskningspris. Hun har mottatt foredragshonorar fra Eisai, AbbVie, Angelini Pharma, Novartis, Pfizer, UCB og BestPractice og rådgivningshonorar fra Jazz Pharmaceuticals, Angelini Pharma, Lundbeck, Pfizer og Eisai. Universitetet i Bergen har mottatt honorar fra Sanofi, Desitin m.fl. for hennes studier på valproat.

MARTE ROA SYVERTSEN

Marte Roa Syvertsen er lege ved Nevrologisk avdeling og forskningssjef ved Drammen sykehus, Vestre Viken. Hun er grunnlegger og leder av EpilepsiNett.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Hun har mottatt foredragshonorar fra Angelini Pharma og Eisai og rådgivningshonorar fra Angelini Pharma og Biogen.

MARYAM SHIRZADI

maryam.shirzadi@ntnu.no

Maryam Shirzadi er ph.d., spesialist i nevrologi ved Avdeling for nevrologi og klinisk nevrofysiologi, St. Olavs hospital, førsteamanuensis og forsker ved Institutt for nevromedisin og bevegelsesvitenskap, NTNU.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Presis klassifisering av epilepsi er nødvendig for å tilby riktig behandling og pasientinformasjon. Vi presenterer en ny epilepsisyndromklassifisering oversatt til norsk.

Den internasjonale epilepsiorganisasjonen International League Against Epilepsy (ILAE) publiserte i 2022 fire artikler med oppdaterte diagnostiske kriterier og nye betegnelser på epilepsisyndromer (1–4). Denne nye syndromklassifikasjonen bygger på klassifikasjonen av epileptiske anfall, epilepsityper og årsaker fra 2017 (5–7). Den norske ILAE-grenen, Norsk epilepsiselskap, har satt ned en arbeidsgruppe som har oversatt den nye syndromklassifikasjonen til norsk. Arbeidsgruppens oversettelse, som har vært på høring hos fagpersoner innenfor pediatri, nevrologi og nevrofysiologi fra alle helseregioner samt hos Språkrådet, blir presentert i denne artikkelen (tabell 1).

Tabell 1

Norske og engelske navn på epilepsisyndromer.

	Nye norske navn	Nye engelske navn	Tidligere engelske navn
Syndromer som starter i neonatal/infantil alder			
Fokale epilepsier	Selvbegrensende (familiær) neonatal epilepsi	Self-limited (familial) neonatal epilepsy	Benign (idiopathic) (familial) neonatal seizures/convulsions / «Fifth-day fits»
	Selvbegrensende (familiær) infantil epilepsi	Self-limited (familial) infantile epilepsy	Benign (familial or non-familial) infantile seizures/epilepsy
	Selvbegrensende familiær neonatal-infantil epilepsi	Self-limited familial neonatal-infantile epilepsy	Benign familial neonatal-infantile seizures / epilepsy
Generaliserte og/eller fokale epilepsier	Genetisk epilepsi med feberkramper pluss	Genetic epilepsy with febrile seizures plus	Genetic epilepsy with febrile seizures plus
Generaliserte epilepsier	Infantil myoklonusepilepsi	Myoclonic epilepsy in infancy	Benign/idiopathic myoclonic epilepsy in infancy
Syndromer med utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	Tidlig infantil utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	Early infantile developmental and epileptic encephalopathy	Ohtahara syndrome / Early infantile epileptic encephalopathy / Early epileptic encephalopathy with suppression-burst Early myoclonic encephalopathy
	Infantil epilepsi med migrerende fokale anfall	Epilepsy of infancy with migrating focal seizures	Epilepsy of infancy with migrating focal/partial seizures
	Infantilt epileptisk spasmesyndrom	Infantile epileptic spasms syndrome	West syndrome
	Dravets syndrom	Dravet syndrome	Dravet syndrome / Severe myoclonic epilepsy of infancy

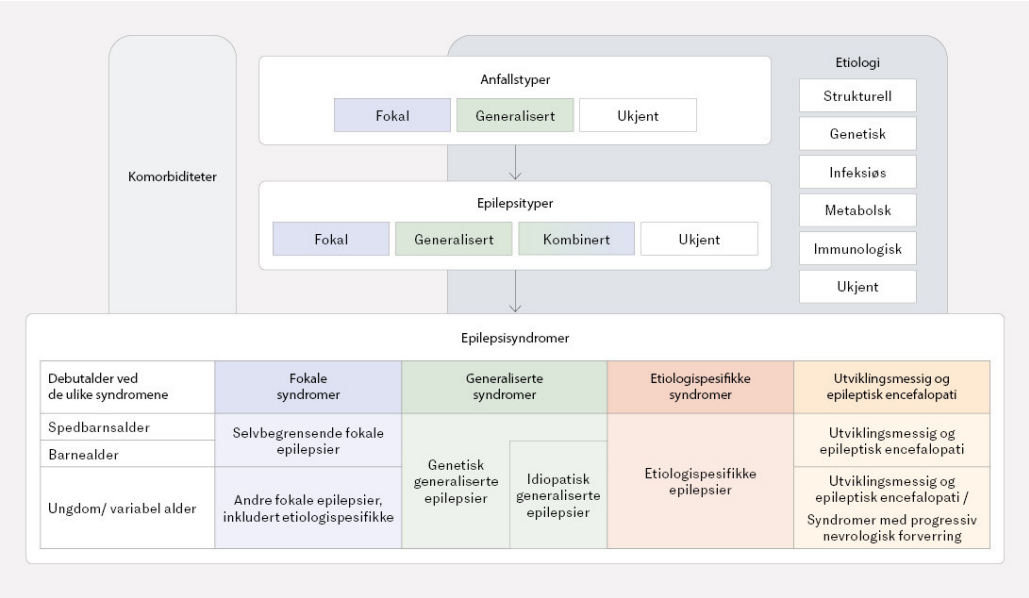
	Nye norske navn	Nye engelske navn	Tidligere engelske navn
	Etiologispesifikke utviklingsmessige og epileptiske encefalopatier:	Etiology-specific developmental and epileptic encephalopathies (DEEs):	
	• KCNQ2 – utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	• KCNQ2-DEE	
	• Pyridoksinavhengig og pyridoksal-5-fosfat-mangel utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	• Pyridoxine-dependent and pyridox(am)ine 5' phosphate deficiency DEE	
	• CDKL5-utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	• CDKL5-DEE	
	• PCDH19 klaseepilepsi	• PCDH19 clustering epilepsy	
	• GLUT1-mangel syndrom-utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	• GLUT1DS-DEE	
	• Sturge-Webers syndrom	• Sturge-Weber syndrome	
	• Gelastiske anfall ved hypotalamushamartom	• Gelastic seizures with hypothalamic hamartoma	
Syndromer som starter i barnealder			
Fokale epilepsier	Selvbegrensende epilepsi med sentrotemporale spikes	Self-limited epilepsy with centrottemporal spikes	Childhood epilepsy with centrottemporal spikes / Rolandic epilepsy / Benign epilepsy with centrottemporal spikes
	Selvbegrensende epilepsi med autonome anfall	Self-limited epilepsy with autonomic seizures	Panayiotopoulos syndrome / Early onset (benign) occipital epilepsy
	Oksipital barneepilepsi med visuelle anfall	Childhood occipital visual epilepsy	Late-onset (benign) occipital epilepsy / Idiopathic childhood occipital epilepsy – Gastaut type
	Oksipitallappsepilepsi med fotosensitivitet	Photosensitive occipital lobe epilepsy	Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy
Generaliserte epilepsier	Epilepsi med myoklone absenser	Epilepsy with myoclonic absences	Epilepsy with myoclonic absences
	Epilepsi med øyelokksmyoklonier	Epilepsy with eyelid myoclonia	Jeavons syndrome
Syndromer med utviklingsmessig og epileptisk encefalopati	Epilepsi med myoklon-atoniske anfall	Epilepsy with myoclonic- atonic seizures	Doose syndrome / Epilepsy with myoclonic-astatic seizures / Myoclonic- atonic epilepsy
	Lennox-Gastauts syndrom	Lennox-Gastaut syndrome	Lennox-Gastaut syndrome

	Nye norske navn	Nye engelske navn	Tidligere engelske navn
	Utviklingsmessig og/eller epileptisk encefalopati med spike-wave aktivering under søvn (SWAS)	DEE or EE with spike-and-wave activation in sleep	Epileptic encephalopathy with continuous spike-wave in sleep (CSWS) / Epileptic encephalopathy with electroclinical status epilepticus during sleep (ESES) Landau-Kleffner syndrome Atypical (benign) partial epilepsy / Pseudo-Lennox syndrome
	Febrilt infeksjonsrelatert epilepsisyndrom	Febrile infection-related epilepsy syndrome	Acute encephalitis with refractory repetitive partial seizures / Devastating epileptic encephalopathy in school-aged children
	Hemikonvulsiv-hemiplegisk epilepsisyndrom	Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome	Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome
Epilepsisyndromer med start ved variabel alder			
Fokale epilepsier	Mesial temporallappsepilepsi med hippocampussklerose	Mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis	Mesio-temporal lobe epilepsy syndrome
	Familiær mesial temporallappsepilepsi	Familial mesial temporal lobe epilepsy	Familial (mesial) temporal lobe epilepsy
	Søvnrelatert hypermotorisk epilepsi	Sleep-related hypermotor (hyperkinetic) epilepsy	Nocturnal frontal lobe epilepsy (NFLE) Autosomal dominant NFLE Hypnogenic-nocturnal paroxysmal dystonia-epilepsy
	Familiær fokal epilepsi med varierende foci	Familial focal epilepsy with variable foci	Familial partial epilepsy with variable foci Autosomal dominant partial epilepsy with variable foci
	Epilepsi med auditive trekk	Epilepsy with auditory features	Autosomal dominant partial epilepsy with auditory features Autosomal dominant lateral temporal lobe epilepsy
Generaliserte og/eller fokale epilepsier	Epilepsi med leseinduserte anfall	Epilepsy with reading-induced seizures	Reading epilepsy
Syndromer med utviklingsmessig og epileptisk encefalopati eller med progressiv nevrologisk forverring	Rasmussens syndrom	Rasmussen syndrome	Rasmussen's encephalitis
	Progressive myoklonusepilepsier	Progressive myoclonus epilepsies	Progressive myoclonus epilepsies
Idiopatiske generaliserte epilepsier (IGE)			

Nye norske navn	Nye engelske navn	Tidligere engelske navn
Barneabsensepilepsi	Childhood absence epilepsy	Childhood absence epilepsy
Juvenil absensepilepsi	Juvenile absence epilepsy	Juvenile absence epilepsy
Juvenil myoklonusepilepsi	Juvenile myoclonic epilepsy	Juvenile myoclonic epilepsy
Epilepsi med generaliserte tonisk-kloniske anfall alene	Epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone	Epilepsy with GTC on awakening, epilepsy with grand mal on awakening

Hva er et epilepsisyndrom?

Et epilepsisyndrom defineres som en karakteristisk samling av kliniske symptomer, funn og trekk ved elektroencefalografi (EEG) hos en pasient, ofte støttet av spesifikke etiologiske funn som kan være strukturelle, genetiske, metabolske, immunologiske eller infeksiose (8). Basert på disse symptomene og funnene kan man identifisere hvilket syndrom personen med epilepsi lider av (figur 1) (6, 7). En slik syndromdiagnose har ofte viktige implikasjoner for både årsaksforståelse, behandling og prognose.



Figur 1 Klassifisering av anfall, epilepsityper, etiologi og epilepsisyndromer (6, 7).

Siden mange av syndromene er aldersavhengige, er de inndelt i tilstander med typisk debut i nyfødt-/spedbarnsalder, barnealder og de med mer variabel debutalder. Noen syndromer vil gå i remisjon rundt en viss alder og betegnes som selvbegrensende (tabell 2). Flere av epilepsisyndromene er dessuten sterkt knyttet til kognitiv, psykisk eller annen komorbiditet, mens andre har få eller ingen slike tillegg utfordringer.

Tabell 2

Klassifisering av epilepsisyndromer basert på debutalder.

	Fokale epilepsisyndromer	Fokale og/eller generaliserte epilepsisyndromer	Generaliserte epilepsisyndromer	Utviklingsmessige og epileptiske encefalopater (DEE) / Tilstander med progressiv nevrologisk forverring
Neonatal/infantil debut (< 2 år)	Selvbegrensende fokale epilepsier: - Selvbegrensende (familiar) neonatal epilepsi - Selvbegrensende (familiar) infantil epilepsi - Selvbegrensende familiar neonatal-infantil epilepsi	Genetisk epilepsi med feberkramper pluss	Infantil myoklonusepilepsi	- Tidlig infantil DEE - Infantil epilepsi med migrerende fokale anfall - Infantilt epileptisk spasmesyndrom - Dravets syndrom - Etiologispesifikke DEE: (KCNQ2 DEE, CDKL5 DEE, pyridoksinavhengig DEE, PCDH19 klaseepilepsi, GLUT-1-mangel syndrom DEE, Sturge-Webers syndrom, Gelastiske anfall ved hypothalamushamartom)
Debut i barnealder (2–12 år)	Selvbegrensende fokale epilepsier: - Selvbegrensende epilepsi med sentrotemporale spikes - Selvbegrensende epilepsi med autonome anfall - Oksipital barneepilepsi med visuelle anfall - Fotosensitiv oksipitallappsepilepsi		- Epilepsi med myoklone absenser - Epilepsi med øyelokksmyoklonier - Barneabsensepilepsi	- Epilepsi med myoklon-atoniske anfall - Lennox-Gastauts syndrom - DEE/EE med spike-wave-aktivering under søvn (SWAS) - Febrilt infeksjonsrelatert epilepsisyndrom (FIRES) - Hemikonvulsiv-hemiplegisk epilepsisyndrom
Debut i variabel alder (> 12 år)	- Mesial temporallappsepilepsi med hippocampusklerose - Familiar mesial temporallappsepilepsi - Søvnrelatert hypermotorisk epilepsi (SHE) - Familiar fokal epilepsi med variable foci - Epilepsi med auditive trekk	Epilepsi med leseinduserte anfall	- Juvenil absensepilepsi - Juvenil myoklonusepilepsi - Epilepsi med generaliserte tonisk-kloniske anfall alene	- Rasmussens syndrom - Progressive myoklonusepilepsier

Videre inndeles syndromene etter om anfallene har fokal anfallsstart, generalisert anfallsstart eller både fokal og generalisert start (tabell 2). De idiopatisk generaliserte epilepsiene inkluderer de fire epilepsisyndromene barneabsensepilepsi, juvenil absensepilepsi, juvenil myoklonusepilepsi og epilepsi med generaliserte tonisk-kloniske anfall alene. Disse utgjør de vanligste formene for generaliserte epilepsier, og nesten 1/5 av alle personer med epilepsi har en idiopatisk generalisert epilepsi (4).

Epilepsi med utviklingsmessige vansker subklassifiseres videre basert på om det er den underliggende etiologien som anses som viktigst med tanke på pasientens utvikling (utviklingsmessig encefalopati), om den epileptiske aktiviteten og anfallene anses viktigst (epileptisk encefalopati), eller om det er kombinasjonen av begge faktorer som er årsak til

utviklingsvanskene (utviklingsmessig og epileptisk encefalopati) (tabell 2). Det presiseres at epileptisk encefalopati ikke er begrenset til syndromene, men kan utvikles i forbindelse med andre epilepsier.

Navn og definisjoner på epilepsisyndromer

I den nye klassifikasjonen har syndromene fått mer deskriptive navn og færre egennavn (eponymer). For eksempel er tidligere Wests syndrom blitt omdøpt til infantilt epileptisk spasmesyndrom. ILAE-gruppen presiserer at epileptiske spasmer er det sentrale symptomet, selv om det ikke er fullt utviklet hypsarytmi på EEG eller uttalt påvirket utvikling. Den nye klassifikasjonen vil dermed bidra til en klinisk praksis der man raskere får iverksatt anbefalt behandling ved infantilt epileptisk spasmesyndrom.

«I den nye klassifikasjonen har syndromene fått mer deskriptive navn og færre egennavn»

Tre egennavn er beholdt i den oppdaterte syndromklassifiseringen: Dravets syndrom, Lennox-Gastauts syndrom og Rasmussens syndrom. Dette skyldes at det var vanskelig å finne korte og deskriptive navn for disse tilstandene, og fordi det er spesialiserte behandlinger knyttet til tilstandene. Navneendringer kunne dermed ha ført til negative regulatoriske konsekvenser for pasienter med tanke på tilgang til riktig behandling.

Emosjonelt ladede begreper som *katastrofal* og *benign* er fjernet. I stedet er det innført begreper som *aldersavhengig*, *selvbegrenset*, *utviklingsmessig* og *epileptisk encefalopati*. Epilepsi er ikke nødvendigvis benign, selv om anfallene lar seg kontrollere eller går i remisjon.

I oversettelsen av den nye klassifikasjonen har arbeidsgruppen i størst mulig grad forholdt seg til det grundige arbeidet fra ILAE-gruppen, men samtidig tatt hensyn til norsk tradisjon for nomenklatur innen fagfeltet (tabell 1). Arbeidsgruppen anbefaler å beholde de engelske forkortelsene, ettersom dobbelt sett med forkortelser (både norske og engelske) kan skape forvirring og vil baseres på nye navn som ennå ikke er etablert i fagmiljøet. Flere av de engelske forkortelsene er allerede integrert i klinisk bruk og forskning, både i Norge og internasjonalt.

«I oversettelsen av den nye klassifikasjonen har arbeidsgruppen i størst mulig grad forholdt seg til det grundige arbeidet fra ILAE-gruppen, men samtidig tatt hensyn til norsk tradisjon for nomenklatur innen fagfeltet»

Klassifikasjon som klinisk verktøy

ILAE-artiklene gir strukturert beskrivelse av hvert enkelt syndrom, med epidemiologi, kliniske karakteristika, nevrologiske funn samt resultater fra utredning med EEG, nevreradiologiske undersøkelser og genetiske tester, i tillegg til sykdomsforløp og differensialdiagnoser. Dette suppleres av tabeller med diagnostiske kriterier med inklusjons- og eksklusjonskriterier for hvert enkelt syndrom samt symptomer og funn som kan indikere behov for å revurdere diagnosen. For syndromer som kan være vanskelige å skille mellom, er det utarbeidet tabeller som fremhever konkrete likheter og forskjeller. Kriteriene er utviklet for å være enhetlige på globalt nivå, tilpasset samfunn med ulik ressurstilgang.

Arbeidsgruppen har kun oversatt navnene på syndromene til norsk, ikke selve beskrivelsene av syndromene. For diagnostiske kriterier for de enkelte epilepsisyndromene viser vi derfor til ILAE-artiklene (1–4). Artiklene nevner ikke behandlingsforslag, men i mange tilfeller vil en spesifikk syndromdiagnose være koblet til behandlingsanbefalinger som fremgår i retningslinjer eller andre relevante publikasjoner.

God diagnostikk blir bare viktigere, i takt med at forskningen driver fram mer skreddersydde og persontilpassede behandlingsalternativer. Den nye klassifikasjonen for epilepsisyndromer gir nyttige diagnostiske kriterier og praktisk og oppsummert informasjon om kliniske forløp og prognose samt opplysninger om anbefalte undersøkelser ved mistanke om spesifikke diagnoser. Klassifiseringen bør snarlig implementeres i klinisk praksis.

Forfattergruppen er den omtalte arbeidsgruppen nedsatt av Norsk epilepsiselskap.

REFERENCES

1. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1349–97. [PubMed][CrossRef]
2. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1398–442. [PubMed][CrossRef]
3. Riney K, Bogacz A, Somerville E et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset at a variable age: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1443–74. [PubMed][CrossRef]
4. Hirsch E, French J, Scheffer IE et al. ILAE definition of the Idiopathic Generalized Epilepsy Syndromes: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1475–99. [PubMed][CrossRef]
5. 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: 522–30. [PubMed][CrossRef]
6. 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: 512–21. [PubMed][CrossRef]
7. Henning O, Nakken KO. Ny epilepsiklassifikasjon. *Tidsskr Nor Legeforen* 2017; 137. doi: 10.4045/tidsskr.17.0973. [PubMed][CrossRef]
8. Wirrell EC, Nabbout R, Scheffer IE et al. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1333–48. [PubMed][CrossRef]

Publisert: 19. desember 2024. *Tidsskr Nor Legeforen*. DOI: 10.4045/tidsskr.24.0543
første revisjon innsendt 6.11.2024, godkjent 18.11.2024.
Opphavsrett: © Tidsskriftet 2026 Lastet ned fra tidsskriftet.no 16. februar 2026.