
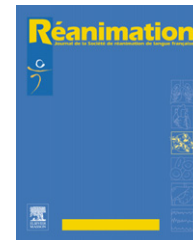




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



Glossaire des termes et des syndromes fréquemment utilisés en épileptologie[☆]

Glossary of terms and syndromes frequently used in epileptology

P. Gelisse^{a,*}, P. Thomas^b, A. Crespel^a

^a *Unité médicochirurgicale de l'épilepsie, explorations neurologiques et épileptologie, hôpital Gui-de-Chauliac, 80, avenue A.-Fliche, 34295 Montpellier, cedex 5, France*

^b *Service de neurologie, unité fonctionnelle EEG-épileptologie, hôpital Pasteur, Nice, France*

Disponible sur Internet le 9 octobre 2008

MOTS CLÉS

Épilepsie ;
Crise ;
Sémiologie

KEYWORDS

Epilepsy;
Seizure;
Semiology

Résumé Cet article propose un glossaire des différents termes et des syndromes épileptiques fréquemment utilisés en épileptologie. De brèves descriptions de certains syndromes sont inclus.

© 2008 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary This article provides a glossary of the different terms and epileptic syndromes frequently used in epileptology. A brief description of some syndromes is included.

© 2008 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

La classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (1989) repose sur une analyse syndromique des épilepsies qui intègre non seulement les types de crises, mais aussi l'état neurologique et intellectuel, les antécédents personnels et familiaux, les données paracliniques au premier rang desquelles l'électroencéphalogramme (EEG) [1] (Tableau 1). La crise d'épilepsie est le symptôme. L'épilepsie est la maladie. L'épilepsie correspond à la récurrence de crises spontanées. Une crise est dite

« symptomatique aiguë » ou « crise en condition particulière » quand elle répond à une agression cérébrale (Tableau 2). Ces crises sont très fréquentes en réanimation. Elles ne correspondent pas à une épilepsie au sens maladie.

Les différents types de crises partielles

Les crises partielles ou focales sont dites simples lorsque le contact est préservé et qu'il n'y a pas d'automatisme. Les crises partielles sont dites complexes lorsque le sujet n'a plus de contact avec le monde extérieur et/ou présente des automatismes. Un automatisme correspond à une action (automatisme moteur) ou à des expressions verbales

[☆] Conférence formalisée d'experts : état de mal épileptique.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : p.gelisse@hotmail.com (P. Gelisse).

Tableau 1 Classification des syndromes épileptiques selon la classification internationale de 1989.*Épilepsies et syndromes épileptiques en relation avec une localisation.*

Idiopathique

- Épilepsie bénigne de l'enfant à pointes centrotemporales.
- Épilepsie de l'enfant à paroxysmes occipitaux.
- Épilepsie primaire de la lecture.

Symptomatique.

- Épilepsie partielle continue progressive de l'enfance (Kojewnikov).
- Syndromes caractérisés par des crises avec mode spécifique de provocation.
- Autres syndromes dépendant de la localisation ou de l'étiologie.

Cryptogénique.

Épilepsies et syndromes épileptiques généralisées.

Idiopathique.

- Convulsions néonatales bénignes.
- Convulsions néonatales familiales bénignes.
- Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson.
- Épilepsie-absences de l'enfant.
- Épilepsie-absences de l'adolescent.
- Épilepsie myoclonique juvénile.
- Épilepsie avec crise grand mal du réveil.
- Autres EGI non définies ci-dessus.
- Épilepsies avec crises caractérisées par des modes spécifiques de provocation (épilepsies photosensibles).

Cryptogéniques ou symptomatiques.

- Syndrome de West
- Syndrome de Lennox-Gastaut
- Épilepsies avec crises myoclonico-astatiques
- Épilepsies avec absences myocloniques

Symptomatiques.

- Encéphalopathie myoclonique précoce.
- Encéphalopathie épileptique précoce avec *suppression-burst*
- Autres non définies ci-dessus.
- Syndromes spécifiques (syndrome d'Aicardi, lissencéphalie-pachygyrie, phacomatose, épilepsies myocloniques progressives...).

Épilepsies et syndromes dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé.

Association de crises généralisées et partielles.

- Crises néonatales
- Épilepsie myoclonique sévère du nourrisson (Dravet)
- Épilepsie avec pointes ondes continues du sommeil lent (POCS)
- Aphasie acquise épileptique (Landau-Kleffner)
- Autres épilepsies non définies ci-dessus

Sans caractères généralisés ou focaux certains

La classification internationale de 1989 intègre également une quatrième catégorie intitulée « syndromes spéciaux » comprenant les crises fébriles de l'enfant, les crises symptomatiques aiguës et les crises isolées.

(automatismes verbaux) non contrôlées par le sujet. Les automatismes les plus typiques sont les automatismes oro-alimentaires (mâchonnement, mastication...) qui sont observés dans les crises temporales internes. Les crises partielles complexes sont souvent dénommées « absences » par les patients. Mais dans le langage médical, une absence est une crise généralisée (cf. infra).

La classification internationale des crises de 1981 diffère [2] :

- les crises partielles simples :
 - avec signes moteurs,
 - avec signes somatosensitifs ou sensoriels,
 - avec signes végétatifs,
- avec signes psychiques ;
- les crises partielles complexes :
 - début partiel simple suivi de troubles du contact et/ou automatismes,
 - avec troubles du contact dès le début de la crise, accompagnés ou non d'automatismes ;
- les crises partielles secondairement généralisées :
 - les crises partielles simples secondairement généralisées,
 - les crises partielles complexes secondairement généralisées,
 - les crises partielles simples évoluant vers une crise partielle complexe, puis une généralisation secondaire.

Les différents types de crises généralisées

Crise tonico-clonique généralisée

Crise la plus habituelle qui se déroule en trois phases avec une phase tonique, puis une phase clonique qui comporte des secousses, puis une phase résolutive où le patient reprend sa respiration qui est ample et bruyante avec une phase de confusion d'intensité et de durée variable.

Myoclonies

Il s'agit de secousses musculaires intéressant plusieurs groupes musculaires voisins et antagonistes provoquant un mouvement soudain et involontaire. Les myoclonies sont bilatérales mais peuvent être asymétriques, proximales ou distales, positives (mouvement) ou négatives (résolution brusque du tonus).

Absences

Les « absences typiques » se traduisent par une rupture du contact durant quelques secondes à vingt secondes ou plus, mais moins d'une minute. Le patient a le regard fixe, arrête son activité en cours et la reprend comme si de rien n'était à la fin de l'absence, sans période post-critique. Les « absences typiques » s'accompagnent sur l'EEG d'une décharge de pointes ondes généralisées à 3 c/s. Les absences atypiques sont moins pures cliniquement, moins brusques dans leur début et leur fin, peuvent être plus longues et s'accompagnent d'une rupture incomplète de la conscience. Dans les absences atypiques, les pointes ondes sont plus lentes (2,5 c/s ou moins). Les absences typiques s'observent dans les épilepsies généralisées idiopathiques et les absences atypiques dans les encéphalopathies épileptiques.

Crises cloniques

Il s'agit de crises généralisées qui ne comportent qu'une phase clonique ou qui ont une phase clonique prédominante. Elles s'observent dans les encéphalopathies épileptiques.

Tableau 2 Principales étiologies des crises symptomatiques aiguës.

Accident vasculaire cérébral (dans les 7 à 15 jours)
Traumatisme crânien (dans les 7 à 15 jours)
Crise post-neurochirurgicale
Infections du SNC (abcès, méningite, méningoencéphalite, encéphalite...)
Tumeur cérébrale (crise révélatrice d'une tumeur)
Éclampsie
Crise fébrile
Désordres métaboliques
Toxiques et médicaments (palier II de la douleur, notamment tramadol, codéine, certains antibiotiques, psychotropes...)
Accident de sevrage (barbiturique, benzodiazépines, alcool)

Crises toniques

Il s'agit de crises généralisées qui ne comportent qu'une phase tonique ou qui ont une phase tonique prédominante (Fig. 1). Les crises toniques sont responsables de chutes traumatiques. Elles concernent l'ensemble de la musculature ou peuvent être limitées à la musculature axiale (élévation des membres supérieurs, extension de la tête et révulsion oculaire). Les crises toniques axiales s'accompagnent d'une apnée. Les crises toniques s'observent dans les encéphalopathies épileptiques.

Les crises atoniques

Elles se traduisent par une résolution intense et brutale du tonus musculaire et s'accompagnent de chutes traumatiques. Elles s'observent principalement dans les encéphalopathies épileptiques.

Classement des épilepsies en syndrome épileptique

Une épilepsie est dite « idiopathique » lorsque des critères cliniques et EEG précis sont présents. En général, aucune pathologie cérébrale autre n'est retrouvée. Le neurone a la capacité innée de savoir faire des crises. Il s'agit d'un désordre fonctionnel.

Une épilepsie est dite « symptomatique » lorsqu'elle est la conséquence d'un désordre connu ou suspecté du système nerveux central, par exemple, épilepsie symptomatique d'une tumeur cérébrale ou d'une chromosopathie.

On emploie le terme « cryptogénique » (*kryptos*, caché) ou « probablement symptomatique » lorsque l'épilepsie est présumée symptomatique (parce qu'elle ne répond pas aux critères cliniques et EEG des épilepsies idiopathiques), mais sans cause retrouvée sur l'IRM notamment.

Dans la classification internationale des épilepsies de 1989, différents syndromes sont authentifiés et classés dans les épilepsies généralisées, les épilepsies focales et les épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé et les syndromes spéciaux (Tableau 1). Cependant, de nouveaux syndromes sont apparus et d'autres ont changé de catégorie en raison des progrès de connaissances. C'est pourquoi un nouveau schéma de classification a été proposé [3]. Les épilepsies généralisées idiopathiques sont toujours présentes. Le concept d'encéphalopathie épileptique apparaît et regroupe pratiquement l'ensemble des épilepsies généralisées symptomatiques et cryptogéniques.

Épilepsies partielles ou focales

Les épilepsies partielles s'expriment par des crises partielles. La décharge épileptique n'intéresse qu'une partie du cerveau et l'expression clinique correspond à la fonctionnalité de la partie cérébrale intéressée (Fig. 2). Les crises frontales sont en général brèves, surviennent préférentiellement pendant le sommeil ou elles peuvent survenir en série jusqu'à dix à 30 crises par nuit. Par opposition, les crises temporales internes sont plus longues (une à deux minutes) et sont plutôt diurnes.

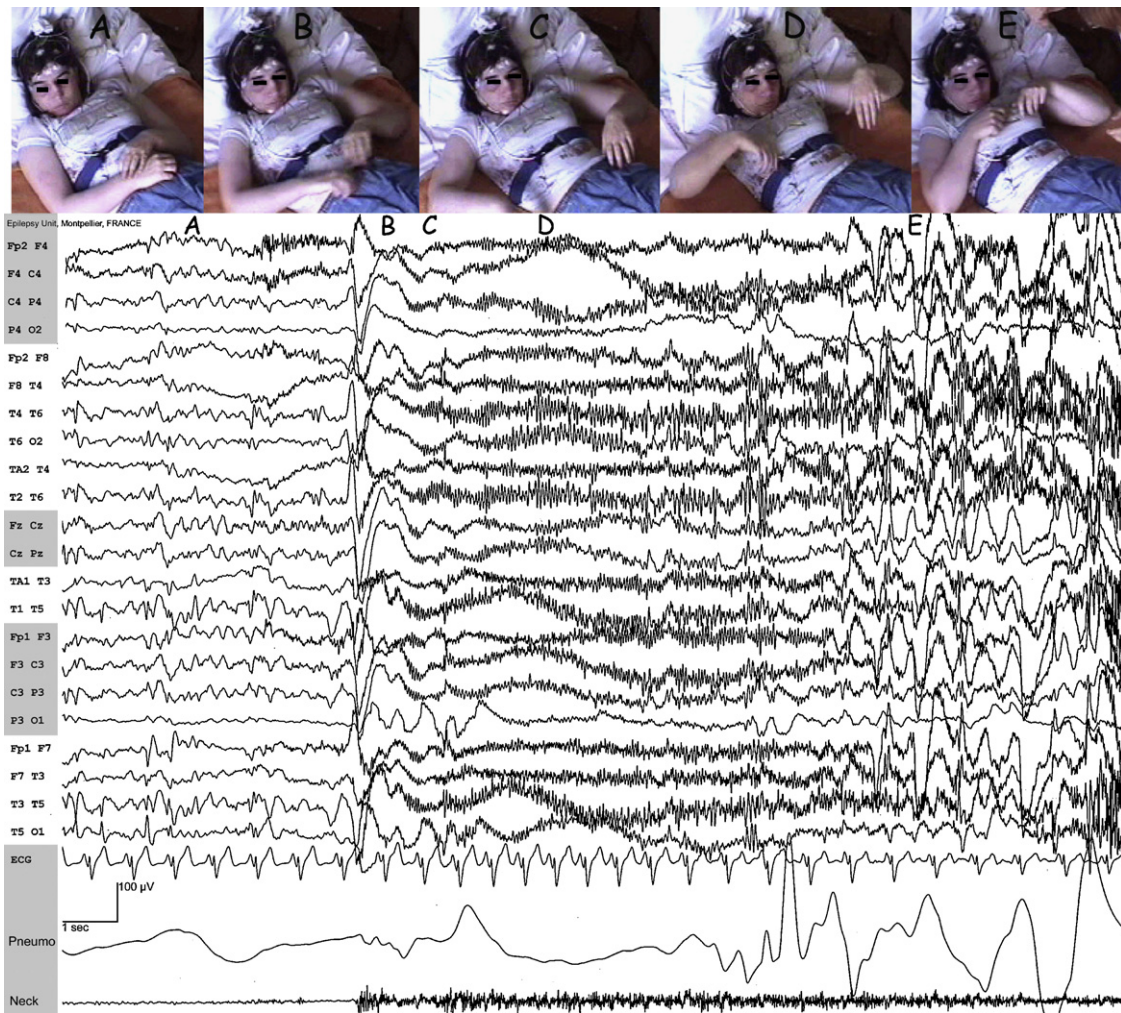


Figure 1 Crise tonique chez une patiente avec un syndrome de Lennox-Gastaut. B. début de la crise. E. la crise se termine. Il y a une apnée et une tachycardie. La crise a duré moins de 15 secondes.

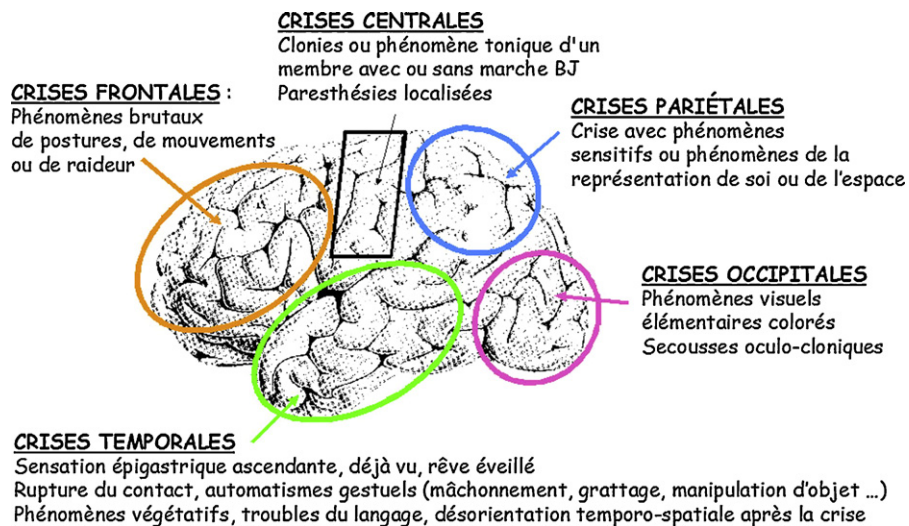


Figure 2 Sémiologie des crises focales.

Tableau 3 Les épilepsies généralisées idiopathiques.

Trois types de crises possibles : myoclonies, absences, crises généralisées tonico-cloniques avec une seule exception que sont les crises myoclonico-atoniques de l'épilepsie myoclonico-astatique
Pas d'étiologie en dehors d'un terrain génétique
Confirmation assez facile par l'EEG
Neuro-imagerie non indispensable
Traitement spécifique à faible dose (médicaments antiépileptiques à large spectre)
Aggravation possible si médicament inadapté

Épilepsies généralisées idiopathiques

Les caractéristiques communes des épilepsies généralisées idiopathiques sont mentionnées dans le [Tableau 3](#). Il s'agit d'un groupe d'affection à bien connaître car les aggravations paradoxales par les médicaments antiépileptiques les plus fréquentes concernent ces épilepsies. La carbamazépine et le vigabatrin sont les médicaments qui aggravent le plus constamment ces épilepsies. Ces erreurs thérapeutiques peuvent modifier le syndrome électroclinique et donner faussement l'impression d'une épilepsie focale ou d'une épilepsie myoclonique progressive et donner lieu à des états de mal épileptiques [4].

Encéphalopathies épileptiques

On regroupe sous ce terme des épilepsies en général sévères, associées à des déficits neurologiques et cognitifs et à d'importantes anomalies EEG. Il existe différents syndromes, mais nous ne rapportons ici que les plus importants. Parfois, il n'est pas toujours possible de classer un patient dans un syndrome et on parlera d'encéphalopathie épileptique au sens large.

Le « syndrome de West » est constitué d'une triade : spasmes infantiles, régressions des acquisitions et un tracé EEG caractéristiques d'hypsarythmie. Si le tracé EEG n'est pas de type hypsarythmique, on ne parlera pas de syndrome de West mais uniquement de spasmes infantiles. Les spasmes sont de brèves contractions bilatérales symétriques des muscles survenant en série.

Le « syndrome de Dravet » (épilepsie myoclonique sévère du nourrisson) est une épilepsie dont les premières crises débutent avant un an. Ces enfants développent des crises fébriles prolongées unilatérales ou d'allures généralisées. À partir de la deuxième année de vie, un retard psychomoteur apparaît et une épilepsie réfractaire avec plusieurs types de crise dont des états d'obnubilation correspondant à des états de mal non convulsifs.

Le « syndrome de Lennox-Gastaut » répond à une triade : crises polymorphes (absences atypiques, crises toniques ([Fig. 1](#)), crises tonico-cloniques généralisées), une dégradation cognitive importante et des anomalies EEG caractéristiques (pointes ondes lentes et rythmes rapides en sommeil).

Références

- [1] Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389–99.
- [2] Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22:489–501.
- [3] Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1–10.
- [4] Thomas P, Valton L, Genton P. Absence and myoclonic status epilepticus precipitated by antiepileptic drugs in idiopathic generalized epilepsy. *Brain* 2006;129:1281–92.