

Références

1. **Berg AT 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 Apr;51(4):676 85.
2. **Fisher RS et al.** ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. Epilepsia. 2014 Apr; 55(4):475-82.
3. **Fisher, R. S., et al.**, 2017. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 58, 522-530.
4. **Scheffer, I. E., et al.** 2017. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 58, 512-521.
5. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1770362/fr/prise-en-charge-d-une-premiere-crise-d-epilepsie-chez-l-adulte

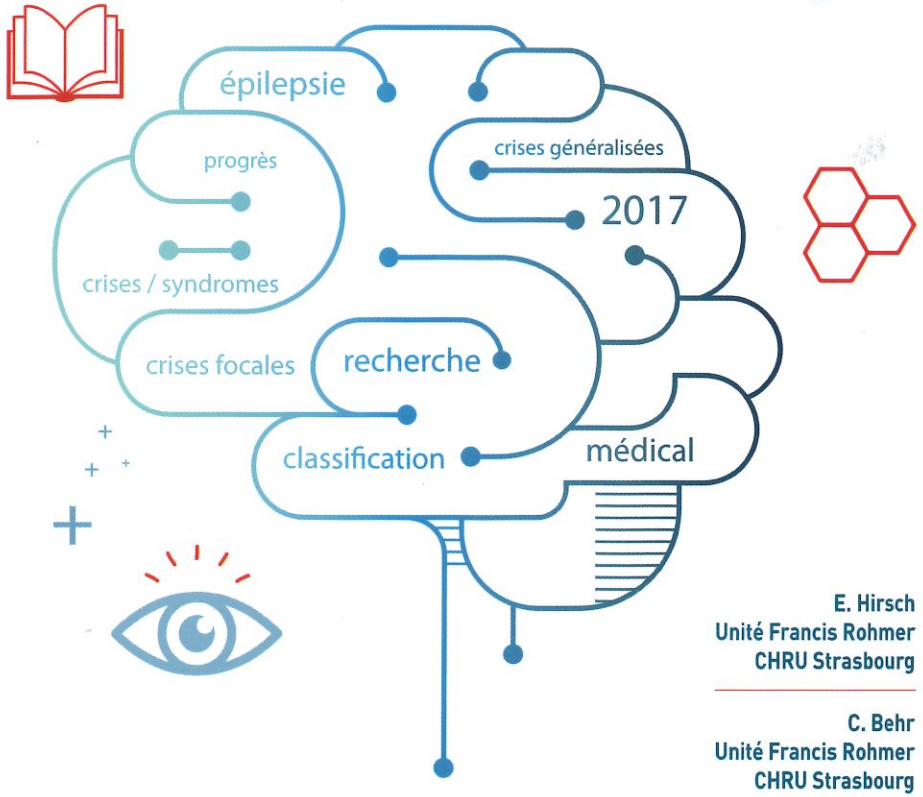
hhc human health care

Eisai

EPI-041-09/17

CLASSIFICATION DES ÉPILEPSIES ET DES CRISES D'ÉPILEPSIE

2017



E. Hirsch
Unité Francis Rohmer
CHRU Strasbourg

C. Behr
Unité Francis Rohmer
CHRU Strasbourg

Introduction

Pourquoi une nouvelle classification des syndromes et des crises d'épilepsie ?

Après une proposition de révision des classifications en 2010 [1] (en grande partie rejetée), et une nouvelle définition des épilepsies en 2014 [2], il paraissait important de trouver un relatif consensus permettant une nouvelle classification des crises épileptiques et épilepsies afin de remplacer celles des années 80 [3,4].

L'objectif de la communauté internationale, représentée par l'ILAE, a été d'essayer d'intégrer les connaissances acquises dans les domaines de la neuro-imagerie, de l'immunologie, de la génétique et du traitement du signal EEG. Il fallait néanmoins garder une trame stable afin de permettre une continuité des pratiques de soins.

En l'absence de bases scientifiques solides, ces nouvelles classifications ont pour but d'améliorer la prise en charge des patients en intégrant (faute de nouveaux concepts) quelques nouveaux principes : classification des crises épileptiques en fonction des modalités de début, classification des épilepsies en fonction de leurs étiologies, prise en compte du fait qu'il n'est pas toujours possible de classer une crise d'épilepsie ou une épilepsie.

Ces **nouvelles classifications se veulent un outil, pratique destiné à tous** non seulement aux soignants para-médicaux et médecins (épileptologues, neurologues, pédiatres, urgentistes, médecins généralistes), mais également aux patients et aidants afin de favoriser une meilleure communication. C'est dans cet état d'esprit qu'ont été pensées ces nouvelles classifications, élaborées à partir des suggestions recueillies auprès des praticiens à travers le monde afin de **répondre au mieux aux besoins de la pratique quotidienne.** Ces classifications doivent également devenir un socle de réflexion pour la recherche qu'elle soit clinique ou fondamentale.

Classification des crises épileptiques 2017

La classification des crises de 2017 [3] **cherche à reconnaitre le ou les symptômes de début des crises** afin, entre autres, d'analyser la neuro-imagerie avec « l'œil » du clinicien. La description littérale des crises reste toutefois d'actualité notamment pour les équipes réalisant des évaluations thérapeutiques pré-chirurgicales.

DÉBUT FOCAL		DÉBUT GÉNÉRALISÉ	DÉBUT INCONNU
« Aware* »	« Impaired Awareness* »		
Motrice Non Motrice		Motrice Non Motrice (absence)	Motrice Non Motrice
Focal à Bilatéral Tonico-Clonique			Inconnu

Classification étendue des crises épileptiques 2017

DÉBUT FOCAL		DÉBUT GÉNÉRALISÉ	DÉBUT INCONNU
« Aware* »	« Impaired Awareness* »		
Motrice • automatismes • atonique • clonique • spasme épileptique • hyperkinétique • myoclonique • tonique **Non Motrice** • végétative • arrêt comportemental • cognitive • émotionnel • sensoriel		**Motrice** • tonique-clonique • clonique • tonique • myoclonique-tonique-clonique • myoclonique-atonique • atonique • spasme épileptique **Non Motrice (absence)** • typique • atypique • myoclonique • myoclonies des paupières	**Motrice** • tonique-clonique • spasme épileptique **Non Motrice** • arrêt comportemental Inconnu
Focal à Bilatéral Tonico-Clonique			

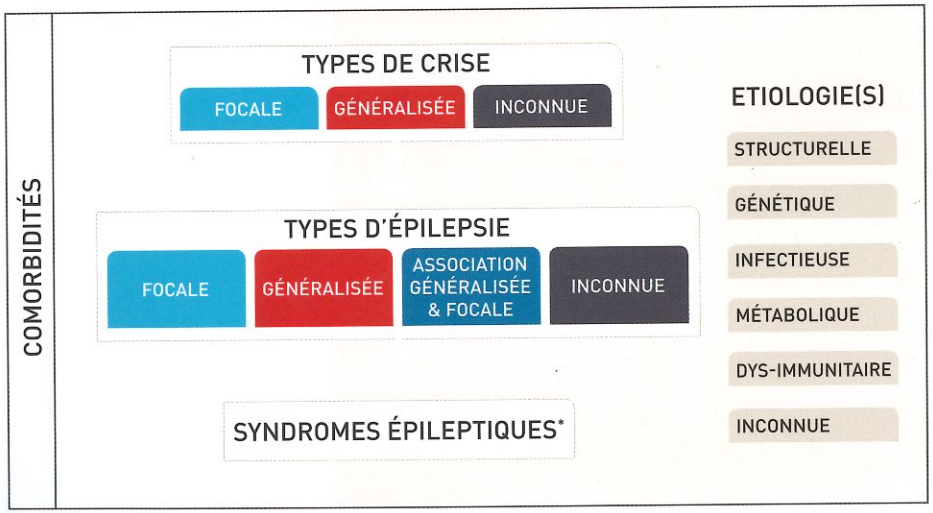
** Après discussion au sein de la communauté épileptologique française, ces termes n'ont volontairement pas été traduits de l'anglais.*

D'après Fisher et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. Epilepsia doi: 10.1111/epi.13671

La nouvelle classification des épilepsies 2017

La nouvelle classification des épilepsies de 2017 [4] a pour but **d'intégrer les progrès réalisés dans la connaissance des étiologies de la maladie.**

Un des objectifs (indépendamment des « traitements symptomatiques anticrises » existants), est **d'encourager les soignants à réfléchir à des possibilités de traitements étiologiques** (immunomodulateurs par exemple).
Par ailleurs, la classification des épilepsies doit **promouvoir une prise en charge globale et individualisée des patients épileptiques, notamment par la prise en compte des comorbidités psychologiques et cognitives.**



**Si clairement identifié.*

Ce qui change ...

1.
Le terme « partiel » est remplacé par le terme « focal ».

2.
Le concept d' « awareness » est intégré à la classification.

3.
Les termes « simple », « complexe », « dyscognitive », « psychique » et « secondairement généralisée » sont abandonnés.

4.
Les crises focales avec « automatisme », « arrêt comportemental », « hypermotrice », « végétative », « cognitive » et « émotionnelle » font leur apparition.

5.
Les crises « atonique », « clonique » les « spasmes épileptiques », les crises « myocloniques » et les crises « toniques » sont considérées comme pouvant être focales ou généralisées.

6.
Le terme « bilatéral tonico-clonique » remplace le terme « secondairement généralisée ».

7.
Les crises généralisées de types : « absences avec myoclonies des paupières », « myoclono-atoniques », « myoclono-tonico-cloniques » sont intégrées.

8.
Les crises de début inconnu peuvent être classées.

Les points forts

Une classification « opérationnelle » qui se veut avant tout pratique :

Question 1
De quel type de crise épileptique s'agit-il ?

Question 2
De quel type d'épilepsie ?

Question 3
Y-a-t'il un syndrome épileptique identifiable ?

L'étape de caractérisation du ou des types de crises d'épilepsie présentées par un patient est une étape clef de la démarche diagnostique.

Malheureusement, ce diagnostic est le plus souvent un diagnostic d'interrogatoire.

De ce fait, il existe des risques d'erreur par excès ou par défaut pouvant avoir des conséquences significatives pour le patient :

+ À la phase initiale du bilan, la description des crises n'est pas toujours disponible,

+ La nouvelle classification considère ainsi qu'une crise peut avoir un début *généralisé* ou *focal* ou *inconnu*. Cette distinction permet de préserver le degré d'incertitude à la phase initiale de la démarche diagnostique.

+ Essayer d'apprécier le degré d'altération du contact voire de la conscience = « awareness » durant les crises focales reste un élément important. Cette information n'est pas toujours accessible ; ainsi si l'état d'« awareness » n'est pas mentionné, il est considéré comme inconnu.

Comment utiliser la nouvelle classification des crises d'épilepsie ?

- Il s'agit d'une classification en colonne, **non-hiérarchique**, en d'autres termes, chaque taxon* ou « facteur classant » est optionnel.
- Le critère d'entrée du diagramme concerne le caractère focal ou généralisé du mode de début de la crise. Lorsque ce critère n'est pas disponible, le diagramme reste opérant en prévoyant une colonne « unknown onset » = début inconnu.
- Pour les crises focales, le niveau de conscience « awareness » intervient comme élément classant étant donné les répercussions pratiques (permis de conduire, travail...) qui en résultent.
- Les crises sont ensuite classées selon leur caractère moteur ou non-moteur.
- La classification étendue des crises permet une caractérisation sémiologique plus précise, toujours fondée sur les symptômes les plus précoces et prédominants (ce qui n'est pas toujours facile et souvent arbitraire).
- L'inclusion des automatismes et d'un arrêt comportemental comme taxon* est peut être une avancée permettant la caractérisation de crises à début paucisymptomatique**.

** Le terme « taxon » est communément utilisé dans les classifications et correspond à un regroupement d'entités ayant des caractéristiques communes.*

***Paucisymptomatique dont les symptômes ne sont pas directement visibles ou mesurables.*

Les point faibles

- L'utilisation du niveau de conscience (« awareness ») reste problématique dans la mesure où l'altération du contact, de la vigilance et de la perception de soi et de son environnement sont difficiles à préciser au cours d'une crise à l'interrogatoire voire même lors d'un enregistrement EEG-Vidéo. Par ailleurs, les termes utilisés dans la version originale de l'ILAE, en anglais, ne sont pas forcément aisés à traduire en français. Le concept utilisé par les auteurs « awareness » peut-être traduit comme expérience consciente.
- Le seuil fixé arbitrairement à 80%, qui est censé permettre au clinicien de considérer qu'une crise tonico-clonique est généralisée, est arbitraire et difficilement utilisable en pratique.

Une autre approche pertinente pourrait être proposée dans la démarche : **une crise tonico-clonique doit être considérée comme généralisée lorsque au moins deux ou trois des critères suivants sont présents :**

1

Pas de symptôme « focal » mémorisé par le patient à la phase initiale de la crise

2

Présence d'anomalies EEG transitoires pathologiques bilatérales et synchrones

3

Antécédent familial d'épilepsie généralisée au premier ou second degré

4

Association à d'autres crises généralisées (absences, myoclonies, ...)

5

Présence d'une mutation sur un gène spécifique des épilepsies généralisées génétiques...

Les nouveautés de la classification des épilepsies de 2017

- La nouvelle classification adopte **un schéma linéaire en trois niveaux**, le premier niveau correspondant au **type de crises** et renvoie à la classification des crises (cf. ci-dessous), le deuxième niveau correspond au **type d'épilepsie**, et le troisième niveau au **syndrome épileptique**.



- Une catégorie « épilepsie focale et généralisée » est ajoutée aux types d'épilepsie.
- Une catégorie « inconnue » apparait au stade du type de crise, faisant référence à la classification des crises, **mais également au type d'épilepsie**, permettant une démarche diagnostique notamment étiologique en l'absence de diagnostic syndromique clair.
- Parallèlement à ce schéma linéaire des crises vers le syndrome, l'importance du diagnostic étiologique est soulignée et devra être considérée à chaque étape.
- De la même manière, l'importance des comorbidités est également soulignée et devra être considérée à chaque étape.
- Le terme « bénigne » est remplacé par le terme « lié à l'âge » et « pharmaco-sensible ».
- Les termes encéphalopathie développementale et encéphalopathie épileptique sont intégrés à la classification.

Ce qui ne change pas ...

1.
Le terme « idiopathique » est conservé, notamment pour les 4 entités suivantes :
- épilepsie myoclonique juvénile,
- épilepsie-absence de l'enfant,
- épilepsie-absence de l'adolescent,
- épilepsie généralisée à crise tonico-clonique prédominante.

2.
Le terme « idiopathique » peut être remplacé par « génétique » à l'appréciation du médecin.

3.
Le terme génétique peut être mal interprété, et devra notamment être distingué du terme « héréditaire ».

La classification en fonction de l'étiologie

Le recentrage étiologique reflète la volonté de la classification d'inclure les avancées majeures réalisées dans la compréhension des bases physiopathologiques des épilepsies.

L'identification d'une des 5 catégories étiologiques retenues (6 si l'on compte la catégorie des crises d'origine inconnue) sous-entend une réflexion diagnostique et un bilan étiologique adaptés qui guideront une attitude thérapeutique rationnelle.

• L'arrivée des catégories « inconnues »
Autrefois réservé au paramètre étiologique (épilepsie « cryptogénique »), le paramètre d'incertitude est remis au goût du jour dès le niveau phénoménologique permettant au clinicien d'éviter l'écueil d'un diagnostic « obligatoire », source d'erreur.

• La place faite aux comorbidités
Parallèlement au diagnostic étiologique, **le dépistage des comorbidités cognitives et psychologiques** notamment correspond à la deuxième avancée dans la prise en charges des patients épileptiques. Ces comorbidités dépendent à la fois du type de crises, mais également de l'étiologie et du réseau épileptogène impliqué. La qualité de vie des patients épileptiques dépend autant de la prise en charge de ces comorbidités que du contrôle des crises.

Conclusion

Application des nouvelles classifications à la prise en charge d'une première crise épileptique

La démarche diagnostique devant une première crise peut être simple (diagnostic d'une épilepsie myoclonique juvénile, épilepsie avec absence typique...), mais pour de nombreux patients, **cette démarche est parfois plus difficile notamment sur le plan de la recherche des étiologies** [5]. Le diagnostic peut se préciser avec le temps nécessaire au recueil d'informations cliniques et paracliniques supplémentaires (EEG, IRM, Biologique...).

Comme pour les précédentes classifications, cette approche à des conséquences sur le plan thérapeutique. En cas d'incertitude du diagnostic sur le type de crise et d'épilepsie ou si l'épilepsie associe crises focales et généralisées, le traitement, s'il est nécessaire, devra être à « spectre large », efficace sur tous les types de crises, y compris si possible sur les absences et les myoclonies. **Dans les épilepsies focales, le plus souvent, un antiépileptique agissant sur les canaux sodiques voltages dépendant est utilisé au début.**

Le praticien, dans son choix de l'antiépileptique, prendra en compte également le terrain (femme en âge de procréer, sujet âgé...) mais également les co-médications. La bonne tolérance et la simplicité d'utilisation de l'antiépileptique ainsi qu'une information ou éducation thérapeutique adaptées sont des facteurs qui faciliteront l'observance et permettront d'atteindre l'objectif thérapeutique déterminé avec le patient et son entourage.

Exemple 1

Un jeune homme de 22 ans se réveille un matin avec des courbatures et une morsure de la langue, le scanner et l'EEG réalisée aux urgences sont normaux ainsi que le bilan biologique usuel. Il n'y a pas de notion de sevrage en alcool, de prise médicamenteuse ou d'antécédents familiaux d'épilepsie.

	1989	2017
Classification des crises	Convulsive Généralisée Tonico-Clonique	Tonico-Clonique à début Inconnu
Classification des épilepsies	Pas d'épilepsie car Crise unique	Epilepsie de Type Inconnu

Exemple 2

Un jeune homme de 22 ans se réveille un matin avec des courbatures et une morsure de la langue, le scanner est normal et l'EEG réalisé aux urgences met en évidence des anomalies transitoires bilatérales synchrones. Le bilan biologique usuel est normal. Il n'y a pas de notion de sevrage en alcool, de prise médicamenteuse. Son père aurait présenté des absences et quelques crises tonico-cloniques.

	1989	2017
Classification des crises	Convulsive Généralisée Tonico-Clonique	Généralisée Tonico-Clonique
Classification des épilepsies	Pas d'épilepsie car Crise unique	Généralisée Idiopathique ou Génétique

Exemple 3

Un jeune homme de 22 ans se réveille un matin avec des courbatures et une morsure de la langue, le scanner est anormal et met en évidence une lésion occupant l'espace fronto-polaire droit avec une empreinte osseuse et l'EEG réalisé aux urgences met en évidence des anomalies transitoires frontales droites. Le bilan biologique usuel est normal. Il n'y a pas de notion de sevrage en alcool ni de prise médicamenteuse. Son père a présenté une crise de sevrage en alcool.

	1989	2017
Classification des crises	Convulsive Généralisée Tonico-Clonique	Début Focal à Bilatérale Tonico-Clonique
Classification des épilepsies	Pas d'épilepsie car Crise unique	Focale Structurelle

Exemple 4

Un jeune homme de 22 ans se réveille un matin avec des courbatures et une morsure de la langue. Le scanner est anormal et met en évidence une lésion occupant l'espace fronto-polaire droit sans empreinte osseuse et l'EEG réalisé aux urgences met en évidence des anomalies transitoires frontales droites. Le bilan biologique usuel est normal. Il n'y a pas de notion de sevrage en alcool ni de prise médicamenteuse. Son père présente une Maladie de Bourneville.

	1989	2017
Classification des crises	Convulsive Généralisée Tonico-Clonique	Début Focal à Bilatérale Tonico-Clonique
Classification des épilepsies	Pas d'épilepsie car Crise unique	Focale Structurelle-Génétique