

Révision Terminologique et Conceptuelle de l'organisation des crises épileptiques et des épilepsies : Rapport de la Commission de ILAE sur la Classification et la Terminologie, 2005-2009

Anne T. Berg, Samuel F. Berkovic, Martin J. Brodie, Jeffrey Buchhalter, Helen Cross, Walter van Emde Boas, Jerome Engel, Jacqueline French, Tracy A. Glauser, Gary W. Mathern, Solomon L. Moshe, Douglas Nordli, Perrine Plouin, and Ingrid E. Scheffer

RESUME

La Commission de la Classification et de la Terminologie de la Ligue Internationale contre L'Epilepsie (ILAE) propose une révision des concepts, de la terminologie et des approches pour une classification des différentes formes de crises épileptiques et d'épilepsies. Les crises généralisées et focales sont redéfinies; *Généralisées* : crises impliquant rapidement des réseaux à distribution bilatérale, *Focales*: crises restant localisées, ou impliquant une région plus large, ou des réseaux limités à un seul hémisphère. La classification des crises généralisées est simplifiée. Il n'existe pas de classification implicite pour les crises focales; les crises focales doivent être décrites en fonction de leurs manifestations (dyscognitives, motrices..). Les concepts « généralisé » et « focal » ne s'appliquent pas aux syndromes électrocliniques. Les termes *génétique*, *structurelle-métabolique* et *cause inconnue* sont une évolution des

concepts remplaçant idiopathique, symptomatique et cryptogénique. Toutes les épilepsies ne sont pas reconnues en tant que syndromes électro-cliniques. L'organisation des différentes formes d'épilepsies est effectuée: soit par syndrome électroclinique, soit pour les épilepsies non-syndromiques par leurs causes (structurelles-métaboliques ou de cause inconnue). Une organisation supplémentaire au sein de ces divisions peut être réalisée de manière flexible en fonction de l'objectif poursuivi. Des catégories naturelles (cause sous-jacente spécifique, âge de début, type de crise associée) ou des groupements pragmatiques (encéphalopathies épileptiques, caractère auto-limité dans le temps) peuvent servir de base pour l'organisation des connaissances et faciliter l'identification de nouvelles formes.

MOTS CLES : Epilepsie, Classification, Syndrome, Crise, Organisation.

Historiquement, la classification est largement fondée sur des observations précises et des opinions d'experts. Publiées initialement en 1960 et officiellement mises à jour en 1981 pour les crises (Commission on Classification and Terminology of the international League Against Epilepsy [ILAE], 1981) et 1989 pour les épilepsies (Commission on Classification and Terminology of the international League Against Epilepsy, 1989), la classification ILAE est basée sur des concepts qui, pour la plupart, précèdent la neuro-imagerie moderne, la génomique et les concepts de biologie moléculaire. Les premiers auteurs avaient prévu que des mises à jour de la classification seraient nécessaires au vu de l'acquisition de nouvelles connaissances et des avancées technologiques. Ceci n'est pas une tâche facile. Des tentatives de réactualisation des documents de 1981 et 1989 ont été proposées (Engel, 2001, 2006); cependant, aucune nouvelle proposition n'a été planifiée.

Une des raisons de la révision de la classification au cours du mandat 2005-2009 de la Commission, et de sa

poursuite dans le futur, est de sortir l'épilepsie du contrôle exercé par les seules opinions et affirmations d'experts. La classification des épilepsies doit refléter pleinement et bénéficier de toutes les avancées réalisées dans les domaines des neurosciences fondamentales et cliniques, pour que celles-ci puissent être incluses dans la pratique clinique. Dans le rapport qui suit, nous présentons les principaux résultats et recommandations des délibérations de la commission au cours du mandat de 2005-2009 accompagnées de commentaires en lien avec le texte principal. Les commentaires reprennent l'historique, les explications et les justifications de ces propositions et décisions. Ces commentaires apportent un aperçu de la diversité de considérations qui ont été abordées et les raisons pour lesquelles certaines décisions ont été prises.

Bien que des changements terminologiques et conceptuels soient effectués, aucun changement majeur n'est apporté à la liste des syndromes ou entités épileptiques reconnus et mis à jour en 2006 (Engel, 2006). De plus, les révisions qui concernent la

terminologie et les concepts n'ont aucun impact sur la manière dont les cliniciens utilisent les syndromes électrocliniques qui ont été reconnus internationalement et qui sont quotidiennement utilisés pour les patients épileptiques de par le monde.

TERMINOLOGIE ET CONCEPTS DE CLASSIFICATION DES CRISES EPILEPTIQUES ET DES EPILEPSIES.

Modalité d'initiation et classification des crises

Les crises épileptiques généralisées, en tant que concept, débutent à un endroit, et mettent en jeu rapidement des réseaux distribués de manière bilatérale. De tels réseaux bilatéraux peuvent inclure des structures corticales et sous-corticales, mais ne nécessitent pas d'inclure le cortex dans son intégralité. Bien que le point d'origine de crises individuelles puisse sembler

localisé, l'endroit et la latéralisation ne sont pas toujours identiques d'une crise à l'autre. Les crises généralisées peuvent être asymétriques.

Les crises épileptiques focales, en tant que concept, débutent au sein de réseaux limités à un seul hémisphère. Elles peuvent impliquer un secteur très localisée ou plus large. Les crises focales peuvent débuter dans des structures sous corticales. Pour chaque type de crise, le point de départ de la crise est identique d'une crise à l'autre, avec un mode de propagation préférentiel qui peut impliquer l'hémisphère controlatéral. Dans certains cas, toutefois, il existe plus d'un réseau mis en jeu, et plus d'un type de crise, mais chaque crise individuelle a le même point de départ. La classification des crises focales n'intègre pas les connaissances actuelles des mécanismes sous tendant celles ci.

Commentaires: Introduction

Dans le domaine des épilepsies et des crises épileptiques, le mot « classification » a été utilisé pour faire référence à au moins trois concepts : Une liste d'entités reconnues en tant que formes distinctes d'épilepsies: Rien n'a changé dans la liste des types spécifiques de syndromes électrocliniques ; néanmoins la liste des crises a été simplifiée par rapport à la version précédente.

1. Les concepts, l'organisation et la présentation de cette liste: La classification de 1989 (Commission, 1989) était une organisation construite sur des concepts qui ne correspondent plus ou ne décrivent plus de manière adéquate notre connaissance accrue des crises et des épilepsies. Par conséquent, l'organisation actuelle et les concepts sur lesquels elle est basée sont abandonnés ou révisés. Les dimensions par lesquelles nous caractérisons les crises et les épilepsies devraient représenter des catégories utiles et naturelles. De plus, l'ordre et l'organisation de la liste des syndromes non reconnus n'a pas besoin d'être unique, contrainte ou rigide mais doit être flexible et refléter notre meilleure connaissance actuelle de la neurobiologie, des caractéristiques cliniques, des implications pronostiques et de toute autre caractéristique pertinente pour la pratique clinique ou la recherche.

2. Les méthodes et procédés qui déterminent quelles entités sont reconnues et les caractéristiques selon lesquelles ces entités sont classées : Le consensus d'opinion d'expert pour « admettre » un syndrome à la liste devra être remplacé par un système basé sur une analyse objective et une évaluation critique des faits présentés. Ce processus sera requis pour une reconnaissance de nouveaux syndromes. Cela devrait également permettre l'identification de catégories naturelles. Ces catégories permettront d'identifier les dimensions nécessaires à une classification scientifique (Berg&Blackstone, 2006). Nous avons l'intention d'initier un tel processus à l'avenir.

En ce qui concerne la considération des classifications actuelles telles qu'elles sont, et la modification de la terminologie et des concepts, le travail de la Commission s'est aidé des comptes-rendus du groupe de travail/workshop de Monreale (Capovilla et al., 2009). Bien que nous ayons mis en place une version révisée, avec une classification simplifiée des crises, nous avons considéré qu'il n'y avait pas suffisamment de connaissances actuelles pour justifier de proposer une nouvelle classification (dans le sens d'une catégorisation) des épilepsies. Nous avons plutôt apporté une nouvelle terminologie et des concepts qui reflètent mieux la compréhension actuelle de ces sujets. Nous avons été guidés par la volonté de privilégier la clarté et la simplicité afin que les termes fassent référence à des qualificatifs uniques et non pas à des mélanges de différents concepts et dimensions. Un autre principe a été, autant que possible, de ne pas accepter de postulats et affirmations en tant que fondements pour la classification et de reconnaître les domaines pour lesquels nous n'avons pas les informations requises pour prendre des décisions. Nous présentons de nouveaux concepts, mais nous les reconnaissons en tant que concepts qui nécessitent davantage de développement et d'évidence (pour les crises généralisées et focales).

Commentaire: Classification et terminologie en référence aux crises.

La Commission a accepté la définition de l' ILAE d'une crise épileptique (Fisher et al., 2005) : « la survenue transitoire de signes cliniques et symptômes en réponse à une activité anormale excessive ou synchrone du cerveau ». Pour cette raison, les commentaires se contentent de décrire les crises épileptiques et n'ont pas pour but d'aider le clinicien à distinguer une crise épileptique d'un événement non épileptique. Cela sera traité séparément dans un manuel diagnostique.

Les termes « focale » et généralisée ont été utilisés pour exprimer une classification dichotomique à la fois des crises et des épilepsies. En réalité, à la fin du XVIII^{ème} siècle, Hughlings-Jackson a écrit que des lésions à l'origine de décharges focales peuvent entraîner à la fois des crises focales et généralisées (voir York & Steinberg, 2009). Pour les crises, la Commission a considéré, d'après les données électrocliniques actuelles, qu'il demeurerait une utilité pragmatique pour le maintien de cette terminologie, bien qu'il ait été globalement accepté que ces termes ne représentent vraisemblablement pas une dichotomie réelle.

Le concept de crises généralisées en tant que prenant son origine et se propageant rapidement à des circuits bilatéraux était, en partie, une tentative d'aborder le caractère apparemment généralisé des spasmes dans le contexte d'une lésion focale. Le fait de penser aux manifestations plutôt qu'à la pathologie sous-jacente pourrait représenter une avancée paradigmatique. La meilleure manière de classer les spasmes, en tant que généralisés, focaux, ou les deux, a fait l'objet de discussions très animées et de désaccords amers par moments. En fin de compte, la connaissance collective considérable concernant les spasmes, représentée par divers membres de la Commission, n'a pas suffi à relever le défi, justement à cause d'informations inadéquates. Les spasmes sont donc laissés à part dans leur propre groupe.

La classification des crises de 1981 utilisait les termes de crise partielle simple, partielle complexe et partielle secondairement généralisée (Commission, 1981). Cette terminologie était imprécise, puisque les termes de « simple » et « complexe » étaient souvent mal utilisés ou mal interprétés. De plus, la distinction basée sur une altération du niveau de conscience, bien qu'ayant une grande importance pragmatique sur le plan social (par exemple pour la conduite de véhicules), était impossible à définir de manière précise (Gloor, 1986). Le terme « secondairement » généralisée est mal compris et utilisé de manière inconséquente. Actuellement, nos connaissances sont insuffisantes pour établir une classification scientifique au sein des crises focales. Cependant, nous recommandons que les crises focales soient décrites en fonction de caractéristiques les plus utiles pour une cause donnée. Par exemple, dans de nombreuses circonstances telles que le diagnostic différentiel d'un événement épileptique versus un événement non-épileptique ou l'évaluation pré-chirurgicale, il est souvent utile de spécifiquement décrire les caractéristiques élémentaires de la crise et la séquence de survenue des symptômes (Luders et al., 1993). D'autres pourraient vouloir définir des termes décrivant le degré d'incapacité causé par les crises. Nous encourageons les personnes intéressées à consulter le Glossaire sur la Sémiologie des Crises Epileptiques (Blume et al., 2001) pour une meilleure définition des termes à utiliser.

Les points suivants représentent des changements spécifiques apportés à la classification de 1981.

1. Les crises néonatales ne sont plus reconnues en tant qu'entités séparées. Les crises chez le nouveau-né peuvent être classifiées dans le schéma proposé.

2. La sous-classification précédente des crises d'absences a été simplifiée et modifiée. Les crises d'absences myocloniques et les absences avec myoclonies des paupières sont maintenant reconnues.

3. Les spasmes n'étaient pas reconnus de manière explicite dans la classification des crises de 1981. Ils sont maintenant inclus. Le terme de « spasmes épileptiques », qui inclut les spasmes infantiles, a été reconnu auparavant (Blume et al., 2001). Puisque les spasmes peuvent continuer au delà ou même apparaître de novo après l'enfance, le terme général de « spasmes épileptiques » est utilisé. Les connaissances actuelles sont insuffisantes pour trancher quant à la classification de ces crises en tant que focales, généralisées ou les

Table 1. Classification des crises^a

| |
|---|
| Crises Généralisées |
| Tonico-cloniques (quelle que soit la combinaison) |
| Absences |
| Typiques |
| Atypiques |
| Absences avec caractéristique particulière |
| Absences Myocloniques |
| Absences avec Myoclonies Palpébrales |
| Myocloniques |
| Myocloniques |
| Myoclonos atoniques |
| Myoclonos toniques |
| Cloniques |
| Toniques |
| Atoniques |
| Crises Focales |
| Inconnues |
| Spasmes Epileptiques |

^a Les crises qui ne peuvent pas être diagnostiquées dans une des catégories précédentes doivent être considérées comme « non classées » jusqu'à ce que davantage de données permettent de les diagnostiquer de manière fiable. Ceci n'est toutefois pas considéré comme une catégorie de classification.

deux ; par conséquent, elles ont été placées dans une catégorie à part en tant qu' « inconnues ».

4. Pour les crises focales, la distinction entre les différents types de crises a été retirée (partielle complexe ou partielle simple). Il est important toutefois de reconnaître que l'état de conscience, la localisation et la progression des symptômes critiques peuvent être d'une importance primordiale dans l'évaluation de chaque patient et pour diverses raisons spécifiques (diagnostic différentiel entre événements non

épileptiques et crises épileptiques, essais cliniques, chirurgie). Aucun élément de cette recommandation n'empêche de décrire les crises focales en fonction de ces caractéristiques ou d'autres.

5. Les crises Myoclonono-atoniques (précédemment connues sous le terme de « Myoclonono-astatiques ») sont maintenant reconnues.

Le Tableau 1 présente les différents types de crises d'épilepsies reconnues.

Commentaires : Terminologie et concepts sur la cause sous-jacente.

Les termes idiopathique, symptomatique et cryptogénique ont eu différentes significations et connotations pleines de présomptions qui, par moments, amalgament plusieurs concepts en un seul mot. Cela a eu pour conséquences un grand nombre de contradictions et de confusions. Le terme idiopathique a été défini dans le document de 1989 : « Il n'y a pas de cause sous-jacente mis à part une possible prédisposition héréditaire. Les épilepsies idiopathiques sont définies par un début lié à l'âge, des caractéristiques cliniques, électroencéphalographiques et une étiologie génétique présumée ». Nous avons désormais définir un certain nombre de critères permettant de présumer qu'une forme d'épilepsie a en effet des bases génétiques. Des assertions/affirmations non documentées sont inacceptables. Des exemples de syndromes épileptiques qui pourraient être classifiés en tant qu'épilepsies génétiques comprennent l'épilepsie absences de l'enfance, l'épilepsie autosomique dominante à crises focales nocturnes et le syndrome de Dravet. Il est à noter que dans la classification de 1989, le syndrome de Dravet n'était pas classifié en tant qu'épilepsie idiopathique. Le syndrome de Dravet est désormais considéré en tant qu'épilepsie génétique.

Le terme « idiopathique » était aussi utilisé pour signifier la notion que ces formes d'épilepsies sont souvent pharmacosensibles. Ceci n'est pas certainement pas le cas pour toutes. Certaines épilepsies « idiopathiques » guérissent spontanément dans une tranche d'âge prédictible (ce qui représente une dimension de classification en soi). Il était communément estimé que les épilepsies idiopathiques n'étaient accompagnées d'aucune autre conséquence ou incapacité que les crises épileptiques elles-mêmes. Cela n'est clairement pas le cas, puisque des troubles cognitifs et comportementaux subtils ont été identifiés en association avec ces épilepsies.

Un des concepts de la nouvelle terminologie est la notion que la dimension étiologique ne soit pas utilisée pour sous-entendre d'autres dimensions. La cause n'est plus associée au pronostic, et le sous-entendu que « idiopathique » entraîne le qualificatif de « bénin » est rejeté intentionnellement. Il est possible que le défaut génétique ait d'autres effets en plus des crises, mais au mieux de nos connaissances, ces autres effets ne s'interposent pas entre la génétique et les crises.

Le terme de « symptomatique » est un truisme : toute épilepsie est symptomatique de quelque chose. Ce terme est souvent associé à un plus mauvais pronostic. Le terme de « structurelle et métabolique » a pour but de mettre en avant le fait qu'il existe une cause différente, dont le rapport avec l'épilepsie n'est pas forcément direct. Le groupement d'anomalies structurelles et métaboliques n'a pour intention que de différencier ce concept de celui de génétique (ie, génétique vs tout le reste). En fonction des situations, il sera nécessaire de davantage subdiviser ces causes hétérogènes, en commençant par des groupes séparés pour les causes structurelles et métaboliques. Parmi chacune de ces subdivisions, des groupes supplémentaires seront élaborés (eg, pour les malformations, les tumeurs gliales et les maladies mitochondriales). D'autres commissions de L'ILAE et d'autres groupes de par le monde œuvrent à l'avancement de ces notions.

« Cryptogénique » a été défini en 1989 en tant que « présumé symptomatique », voulant vraisemblablement dire « lésionnelle ». C'est toutefois parmi ces épilepsies que les syndromes électrocliniques, tels que l'épilepsie autosomique dominante à crises focales nocturnes (ADNFLE) et l'épilepsie autosomique dominante à crises avec symptomatologie auditive (ADEF) ont été découverts (Scheffer et al, 1995; Ottman et al., 1999). En remplaçant le terme « cryptogénique » par « inconnue », la Commission a rejeté la notion qu'une supposition clinique soit à la base d'une classification scientifique.

Des exemples de syndromes qui seraient classifiés en tant que « de cause inconnue » incluent les épilepsies de l'enfance avec crises focales migrantes et l'épilepsie myoclonique du nourrisson (précédemment épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson, [Engel, 2006]). Il semblerait actuellement justifié d'inclure certains syndromes électrocliniques traditionnels, précédemment classifiés en tant que « idiopathiques » dans la catégorie inconnue également. Ceux-là incluent l'épilepsie rolandique bénigne (Vadlamudi et al., 2006), le syndrome Panayiotopoulos et l'épilepsie occipitale bénigne de type Gastaut (Taylor et al., 2008). Il est probable que des facteurs génétiques soient impliqués dans ces syndromes. Les données actuelles (p.ex.,

pas ou peu de concordance dans la fratrie) suggèrent que les facteurs génétiques ne sont pas essentiels pour présenter des crises épileptiques dans ces deux syndromes. Ce sujet sera révisé si de nouvelles données soutenant l'hypothèse d'une contribution génétique pour d'autres éléments constitutifs de l'épilepsie (EEG, conséquences cognitives ..) sont pris en compte.

Alors que de nouvelles contributions génétiques à l'épilepsie sont reconnues, il est parfois difficile de savoir comment catégoriser une entité au mieux par rapport aux caractéristiques précédentes. Par exemple, ARX, un gène homeobox, est associé à une hétérogénéité phénotypique qui inclut le syndrome West et une lissencéphalie (Stromme et al., 2002). *STXBPI* code pour une protéine impliquée dans la libération de vésicules synaptiques et est associée avec le syndrome d'Ohtahara (Saito et al., 2008). Ces deux syndromes mettent en jeu des formes sévères d'encéphalopathie épileptique. Dans le premier cas, on peut considérer que la mutation ARX entre dans la catégorie structurale/métabolique. Dans le cas de *STXBPI*, de par la fonction du produit protéique, une association avec le concept d'épilepsie génétique est possible. Aucune décision n'a été prise ni dans un cas ni dans l'autre pour le moment. De préférence, le rôle de l'erreur génétique spécifique doit être reconnu, mais cela n'a pas pour but de mettre la cause du désordre dans une case supplémentaire, à moins qu'il n'y ait une raison valable pour le faire. Nous préconisons de privilégier les mécanismes. Ceci a pour but ultime de révéler les catégories naturelles. La désignation sur-simplifiée de « génétique » versus « structurale-métabolique » sera ensuite remplacée par une caractérisation plus précise de la cause sous-jacente.

Descripteurs des crises focales

Pour des raisons pragmatiques et pour faciliter la continuité avec la classification de 1981 des crises, les facteurs décrivant les crises focales peuvent être utilisés de manière individuelle ou en combinaison avec d'autres caractéristiques en fonction de la finalité. Nous avons listé des *exemples* choisis afin de faciliter la continuité avec le document relatif aux crises de 1981 et qui ont été tirés du glossaire de sémiologie des crises épileptiques (Blume et al., 2001) (Tableau 2).

La classification des états de mal fera l'objet d'un rapport séparé à venir.

Cause sous-jacente (étiologie)

Au lieu des termes idiopathique, symptomatique et cryptogénique, nous recommandons les trois termes suivants ainsi que leurs concepts associés :

1. Génétique : le concept d'épilepsie génétique est que *l'épilepsie est, au mieux de notre compréhension, la conséquence directe d'un défaut génétique connu ou présumé dont les crises sont la manifestation principale. Les connaissances concernant les contributions génétiques peuvent provenir d'études génétiques moléculaires spécifiques, reproductibles, parfois même devenues la base pour des tests diagnostiques ou de données démontrant le rôle central d'un facteur génétique.* Désigner la nature fondamentale du trouble en tant que génétique n'exclut pas la possibilité d'une contribution de facteurs environnementaux (hors de l'individu) dans l'expression de la maladie. A l'heure actuelle, il n'existe en pratique aucune donnée soutenant l'influence spécifique de facteurs environnementaux en tant que causes, ou facteurs contributifs, à ces formes d'épilepsies.

2. « Structurale/métabolique » : concerne conceptuellement, *une condition ou maladie*

Table 2. Descripteurs des crises focales en fonction du degré du déficit durant la crise ^a

| |
|---|
| <p>Sans altération de la conscience.</p> <p>Avec des symptômes moteurs ou végétatifs. Cette catégorie correspond au concept de « crise partielle simple ». « Motrice focale » ou « végétative » sont des termes qui pourraient transmettre ce concept de manière adéquate, dépendant des manifestations de la crise.</p> <p>Se manifestant uniquement par des phénomènes sensoriels subjectifs ou psychiques. Cela correspond au concept d'aura, un terme approuvé dans le Glossaire de 2001.</p> <p>Avec altération de l'état de conscience. Cela correspond plus ou moins au concept de « crise partielle complexe ».</p> <p>« Dyscognitive » est un terme qui a été proposé pour ce concept (Blume et al., 2001).</p> <p>Evoluant vers une crise bilatérale, convulsive (avec des composantes toniques, cloniques ou toniques et cloniques). Cette expression remplace le terme de « crise secondairement généralisée ».</p> |
|---|

^a Pour davantage d'informations sur les définitions et recommandations, se référer à Blume et al., 2001.

^b Le terme « convulsive » était considéré comme un terme du langage courant dans le Glossaire ; nous notons cependant qu'il est très utilisé en médecine sous diverses formes et se traduit facilement dans plusieurs langues. Son utilisation est donc approuvée pour ces raisons.

structurelle ou métabolique, pour laquelle il a été démontré l'existence d'une association avec augmentation substantielle du risque de développer une épilepsie par des études rigoureuses. Les lésions structurelles incluent évidemment les lésions acquises, telles que les accidents vasculaires cérébraux, les traumatismes et les infections. Elles peuvent aussi être d'origine génétique (sclérose tubéreuse, diverses malformations du développement cortical...). Ceci étant, il existe une entité séparée qui s'insère entre le défaut génétique et l'épilepsie.

3. « Cause inconnue » : Le terme inconnue est utilisé dans le sens de la neutralité et indique que la *nature de la cause sous-jacente reste jusque là inconnue* ; il pourrait y avoir un facteur génétique causal à l'origine des crises ou il pourrait s'agir de la manifestation d'une anomalie distincte (structurelle-métabolique...) non encore non identifiée.

Maladies, syndromes et épilepsies

Maladie versus syndrome

Il y a de nombreuses raisons de distinguer les concepts de maladie et de syndrome. Néanmoins, ces termes ne sont pas toujours utilisés de manière rigoureuse en médecine. *En définitive, il a été décidé de ne pas insister sur la distinction entre maladie et syndrome en ce qui concerne les épilepsies pour le moment, bien que ces deux termes, ensemble ou*

séparément, ont été et seront encore utilisés en fonction du contexte et des habitudes. Ainsi, comme décrit ci-dessous, trois ou quatre groupes pourront être distingués.

Syndromes électrocliniques: l'utilisation du terme « syndrome » sera réservée à des entités cliniques identifiées de manière fiable en raison d'une association non fortuite de signes et symptômes électrocliniques. Les patients dont l'épilepsie ne correspond pas aux

Commentaires: Rétablir le concept de « syndrome électroclinique » et reconnaître la précision ou l'imprécision du diagnostic.

Syndromes électrocliniques : Le rapport de 1989 utilisait les termes de « syndromes » et « épilepsies » presque de manière interchangeable. Le résultat a été que le terme de « syndrome » a pris un sens large et très imprécis, au point où des entités très spécifiques et fortement reconnaissables (telles que les épilepsies absences de l'enfance) et des épilepsies mal différenciées et non clairement décrites (telles que l'épilepsie cryptogénique du lobe pariétal) avaient tendance à être considérées comme présentant le même niveau de précision diagnostique. Le résultat a été qu'un semblant d'équivalence a été conféré à toutes les entités identifiées au sein du document.

Un syndrome électroclinique représente toutefois un ensemble de caractéristiques cliniques de signes et de symptômes qui définissent ensemble une entité clinique distincte et reconnaissable. Ces syndromes deviennent souvent des entités le sujet d'intérêt d'essais cliniques thérapeutiques, d'investigations génétiques, neuropsychologiques et de neuro-imagerie (e.g., Scheffer et al., 1998, 2008; Guerrini et al., 2007; Ottman et al., 2008). Il s'agit d'entités distinctes, identifiables sur les bases d'un âge typique de début, de caractéristiques EEG spécifiques, de types de crises, et souvent d'autres caractéristiques qui, considérées dans leur ensemble, permettent un diagnostic spécifique. Le diagnostic quant à lui a souvent des implications pour le traitement, la prise en charge et le pronostic. Il serait malvenu par exemple de parler de « syndrome » dans le cas d'une épilepsie localisée dans le lobe frontal mais sans autre caractéristique spécifique. Les syndromes électrocliniques actuellement reconnus sont présentés dans la première partie du Tableau 3 organisé par âge typique de début, puisqu'il s'agit d'une des dimensions la plus distinctive et saillante d'un point de vue clinique pour organiser ces entités, mais il s'agit là simplement d'un exemple de manière de les organiser.

Constellations: Que ces entités doivent être considérées en tant que syndrome ou épilepsies non-syndromiques a fait l'objet d'un grand désaccord. Au final, ces conditions peuvent et doivent être reconnues sur les bases de leurs caractéristiques cliniques. Leur dénomination en tant que groupe ne détourne en aucun lieu leur importance clinique.

Epilepsies associées à des anomalies structurales ou métaboliques: Précédemment, plusieurs épilepsies de ce type étaient regroupées en tant qu'« épilepsies focales symptomatiques » et étaient distinguées sur les bases de leur localisation. Nous recommandons qu'une importance moindre soit accordée à la localisation et davantage à la cause structurelle ou métabolique sous-jacente. Des termes tels que « épilepsie symptomatique du lobe temporal » sont remplacées par des expressions plus longues mais plus précises, telles que « épilepsie à crises focales secondaire à une dysplasie corticale dans le lobe temporal ». La localisation n'est pas, d'après nos connaissances actuelles, le facteur primordial pour la compréhension et le pronostic de ces épilepsies. Des organisations plus poussées peuvent prendre en compte le type de lésion, l'âge de début, la localisation, le type de crise, les caractéristiques des décharges critiques et intercritiques à l'EEG ou d'autres facteurs.

Epilepsies de cause inconnue: Ces épilepsies représentent un tiers ou plus de toutes les épilepsies, sont les moins bien comprises, et représentent probablement le domaine le plus porteur pour la recherche à venir en imagerie et en génétique. Pour permettre une telle recherche, toutefois, il sera nécessaire de remplacer la caractérisation simplement basée sur la localisation du foyer intercritique (eg, épilepsie cryptogénique du lobe pariétal), par une caractérisation détaillée de toutes les caractéristiques appropriées (voir section suivante). Ces épilepsies mal caractérisées incluent probablement des syndromes électrocliniques supplémentaires (tels que ADNFE et ADEAF); toutefois, ils ne peuvent pas être reconnus avant d'être caractérisés convenablement. Cette approche devrait aussi faciliter l'identification de déterminants non génétiques de l'épilepsie.

critères pour un syndrome électroclinique spécifique peuvent être néanmoins classés en fonction de divers

descripteurs cliniques appropriés (étiologie ou type de crises). Ce regroupement pour un patient épileptique

par type de crise et/ou étiologie ne constitue pas pour autant un diagnostic précis (syndromique).

Constellations : En plus des syndromes électrocliniques qui sont souvent en relation avec des causes génétiques et dans lesquels l'âge d'apparition ou de disparition des symptômes est lié au développement, il existe de nombreuses entités qui ne correspondent pas à des syndromes électrocliniques *au sens que nous lui avons donné*, mais qui représentent des *constellations* cliniques associés à des lésions spécifiques. Il s'agit de formes d'épilepsies pour lesquelles un diagnostic précis peut avoir des implications thérapeutiques sur le plan médical et/ou chirurgical. Ce concept s'applique à l'épilepsie temporale mésiale (avec sclérose de l'hippocampe), les hamartomes hypothalamiques avec crises gélastiques, les épilepsies avec hémiconvulsion-hémiplégie et le « syndrome » de Rasmussen. L'âge de début n'est pas un élément central, dans l'état de nos connaissances. Toutefois, ces formes d'épilepsies sont suffisamment reconnaissables pour constituer des entités diagnostiques relativement spécifiques. *Qu'elles soient ou non considérées en tant que « syndromes électrocliniques », à présent ou dans le futur, importe moins que leur reconnaissance par les cliniciens qui prennent en charge les patients.*

Epilepsies structurales/métaboliques : Le groupe suivant comprend les épilepsies secondaires à une *lésion ou condition spécifique, structurelle ou métabolique*, mais qui ne correspond pas, au vu de nos connaissances actuelles, à une présentation électroclinique spécifique, bien que cela puisse être amené à changer dans le futur. Pour ces raisons, ces entités se situent à un niveau de spécificité moindre par rapport aux deux groupes précédents.

Les épilepsies de cause inconnue : Ces épilepsies, précédemment connues sous le terme de « cryptogéniques », seront désormais désignées comme *de cause « inconnue »*.

Dimensions pour la classification des épilepsies et l'organisation des informations

En ce qui concerne les syndromes, la dichotomie « focal versus généralisé » sera abandonnée, c'est-à-dire en tant qu'« épilepsies focales ou généralisées ». Cela a pour but de différencier les manifestations de la pathologie sous-jacente qui les produit.

Chaque syndrome et chaque patient peuvent être définis par un grand nombre de caractéristiques, qui font souvent partie de l'évaluation de routine du patient et qui sont indispensables pour distinguer les différents syndromes reconnus. Ces caractéristiques comprennent l'âge de début, l'état et les conséquences cognitives et développementales, le statut moteur et sensoriel, les caractéristiques EEG ainsi que les facteurs favorisant (cycle veille-sommeil) et/ou provocateur des crises.

Tableau 3 : Syndromes électrocliniques et autres épilepsies

| | |
|--|--|
| Syndromes électrocliniques organisés par âge de début. | |
| Période Néonatale | Epilepsie néonatale familiale bénigne (BFNE) Encéphalopathie myoclonique précoce (EME) Syndrome d'Ohtahara |
| Nourrisson | Epilepsie du nourrisson à crises focales migrantes Syndrome de West Epilepsie myoclonique du nourrisson (MEI) Epilepsie bénigne du nourrisson Epilepsie familiale bénigne du nourrisson Syndrome de Dravet Encéphalopathie myoclonique des affections non progressives |
| Enfant | Crises fébriles plus (FS+) (peut débuter chez un nourrisson) Syndrome de Panayiotopoulos Epilepsie à crises myoclonono-toniques (précédemment astatiques) Epilepsie bénigne avec pointes centrotemporales (BECTS) Epilepsie autosomique dominante à crises frontales nocturnes (ADNFLE) Epilepsie à crises occipitales de début tardif (Type Gastaut) Epilepsie avec absences myocloniques Syndrome de Lennox-Gastaut Encephalopathie épileptique avec pointes-ondes continues au cours du sommeil (CSWS) b Syndrome de Landau-Kleffner (LKS) Epilepsie-absences de l'enfant (CAE) |
| Adolescence – Adulte | Epilepsie-absences de l'adolescent (JAE) Epilepsie myoclonique juvénile (JME) Epilepsie à crises généralisées tonico-cloniques prédominantes Epilepsie myoclonique progressive (PME) Epilepsie autosomique dominante avec crises à symptomatologie auditive (ADEAF) Autres formes d'épilepsie temporale familiale Epilepsies dont l'âge de début est moins spécifique Epilepsie focale familiale à foyer variable (enfant et adulte) Epilepsies réflexes |
| Constellations | Epilepsie temporale mésiale avec sclérose hippocampique (MTLE with HS) Syndrome de Rasmussen Epilepsie à crises gélastiques et hamartome hypothalamique Hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie Epilepsies qui ne peuvent pas être classées dans une des catégories sus-citées et qui peuvent être reconnues par la présence ou l'absence d'une anomalie structurelle ou métabolique (présupposé causale) et sur la base du mode de début de la crise (généralisées vs. focales) |
| Epilepsies en relation avec une anomalie structurale-métabolique | Malformations du développement cortical (hémimégalecephalie, hétérotopies, etc.) Syndrome Neurocutané (Sclérose tubéreuse, Sturge-Weber, etc.) Tumeur Infection Traumatisme |
| Angiome | Souffrance périnatale Accident vasculaire Etc... |
| Epilepsies de causes inconnues | Conditions associées à des crises épileptiques et qui ne sont pas diagnostiquées comme une forme d'épilepsie Crises néonatales bénignes (BNS) Crises fébriles (FS) |

^a Les syndromes électrocliniques sont définis indépendamment de l'étiologie .

^b Appel également Etat de mal électrique au cours du sommeil lent(ESES).

Histoire naturelle et évolution de l'affection

Parmi les diverses dimensions qui peuvent être utilisées pour organiser les formes d'épilepsies, l'accent est mis ici sur l'évolution « naturelle » qui revêt une importance considérable dans le reflet de notre connaissance croissante de la vraie nature des épilepsies.

Encéphalopathie épileptique. Le concept d'encéphalopathie épileptique acquiert une importance croissante en termes d'acceptation et d'utilisation. Il a été précédemment reconnu dans le rapport de 2006 et est maintenant défini au sein de cet article. Le concept d'encéphalopathie épileptique sous-tend la notion que *l'activité épileptique en elle-même peut contribuer aux troubles cognitifs et comportementaux, et ce, au-delà de ce qui pourrait être attendu de la pathologie sous-jacente seule (eg malformation corticale), et que ceux-là sont susceptibles d'empirer avec le temps.* Ces troubles cognitifs et comportementaux peuvent être globaux ou plus restreints et ils peuvent présenter un degré de sévérité variable. Bien que certains syndromes soient plus souvent mentionnés en tant qu'encéphalopathies épileptiques, une encéphalopathie épileptique est susceptible de survenir quelque soit la forme d'épilepsie.

Autres concepts et termes. Les termes « catastrophique » et « bénigne » ne sont pas recommandés. Le premier comporte une forte connotation émotionnelle et n'est par conséquent pas considéré comme un terme approprié pour un label diagnostique ou une catégorie. Le second contredit les connaissances actuelles croissantes concernant les épilepsies et leurs co-morbidités (cognitives, comportementales, psychiatriques..) mais également le risque de mort subite ou de suicide. Ainsi « bénigne » peut être trompeur et laisser les médecins, patients et familles non avertis et non préparés à affronter ces troubles associés. Cela étant dit, les noms des syndromes n'ont pas, pour l'instant, été modifiés.

Une organisation (« classification ») intérimaire des épilepsies

La classification de 1989 des épilepsies remise en cause, n'est pas remplacée par une nouvelle organisation spécifique. Les diverses formes d'épilepsies (à tous niveaux de spécificité) seront organisées en fonction des dimensions qui semblent les plus pertinentes pour un objectif spécifique. Celles-ci peuvent être comparables à celles de la classification de 1989 (âge de début des crises, « étiologie », âge de début de l'épilepsie). Un arrangement hiérarchique différent, une version plus détaillée de ces dimensions ou des dimensions complètement différentes seront peut être nécessaires. Le Tableau 3 donne en exemple une liste d'épilepsies reconnus par la commission de Classification et Terminologie (Engel, 2006) présentée par tranche d'âge lorsque cela est pertinent.

REMERCIEMENTS

Au cours du mandat 2005-2009 de la Commission, nous avons fait appel aux avis d'experts en génétique des épilepsies, neuroimagerie, thérapeutique, épileptologie pédiatrique et adulte, ainsi qu'en statistiques et en conception d'études de recherche. Les résultats de ces délibérations ont été présentés à l'ICE de Budapest, 2009. Faisant suite aux commentaires reçus durant le congrès, un rapport écrit a été distribué à plusieurs sections nationales de l'ILAE avec invitation à répondre. Le rapport a aussi été posté sur le site de l'ILAE, avec, à nouveau, une invitation aux commentaires, et des commentaires ont été postés sur le site internet. Nous sommes particulièrement reconnaissants envers les nombreux collègues à travers le monde qui ont pris le temps de considérer nos propositions et de nous transmettre leurs idées, suggestions et critiques tout au long de ce processus. Nous remercions également nos collègues Pawel Matykiewicz, Ruth Ottmann, Philippe Ryvlin et Peter Wolf pour leurs contributions dans certaines de nos réunions. Le processus pour l'acceptation de ce rapport a suivi celui décrit dans le Manuel des Opérations de la Commission de l'ILAE, 2009.

Nous confirmons avoir lu la position du Journal concernant les enjeux éthiques de publication et nous affirmons que ce rapport est en accord avec ces directives.

DÉCLARATION

Aucun auteur n'a de conflit d'intérêt à déclarer.

Commentaires : Autres dimensions pour classer les épilepsies et organiser l'information :

La commission a décidé de rejeter les termes de généralisée et focale pour qualifier les épilepsies elles-mêmes. Les spasmes « généralisés » provenant d'une lésion focale, présents dans le syndrome de West et les crises focales provenant d'un désordre génétique diffus, présents dans le syndrome de Dravet, sont certains exemples du fait que ces termes ne reflètent pas adéquatement les processus à l'origine des crises épileptiques.

En plus des trois dimensions traditionnelles (focale vs généralisée, idiopathique vs autres, âge de début), chaque syndrome et chaque patient peuvent être caractérisés en fonction d'un grand nombre d'autres caractéristiques, qui font souvent partie de l'évaluation de routine du patient et qui sont des caractéristiques essentielles pour identifier un syndrome épileptique. Celles-ci incluent l'état cognitif, le développement, le status moteur et sensoriel, les caractéristiques de l'EEG, les facteurs provoquant et déclenchant les crises épileptiques, et les relations entre crises et cycle veille-sommeil. Il existe aussi un groupe important de syndromes qu'il serait probablement pratique de maintenir tel quel, les « épilepsies généralisées idiopathiques » ; toutefois, nous recommandons qu'elles soient nommées « épilepsies généralisées génétiques ».

Evolution naturelle : L'Encéphalopathie Epileptique. Le terme « encéphalopathie épileptique » peut être utilisé pour caractériser des syndromes ou être appliqué à des individus. En tant que *domaine pour regrouper et décrire des syndromes*, une encéphalopathie épileptique est un syndrome électroclinique associé à une forte probabilité qu'une encéphalopathie débute ou s'aggrave après le début des crises épileptiques. Indépendamment, il est important de noter qu'en tant que groupe, elles ont tendance à être pharmacorésistantes, mais il s'agit là d'une autre dimension. Inclure un syndrome spécifique dans le domaine des « encéphalopathies épileptiques » ne veut pas dire que tous les individus ayant ce trouble vont voir apparaître une encéphalopathie; le risque en est toutefois souvent relativement élevé.

Diagnostiquer un individu comme étant atteint d'une encéphalopathie épileptique nécessite de démontrer une incapacité à développer les aptitudes d'une personne de même âge ou observer une régression des acquis cognitifs. Il est à noter qu'un individu ne doit pas nécessairement avoir un syndrome identifié en tant que « encéphalopathie épileptique » (p.ex., West, Dravet) pour présenter une altération acquise des fonctions cognitives. L'encéphalopathie épileptique peut s'exprimer selon un continuum de sévérité et peut apparaître à n'importe quel âge. L'encéphalopathie est plus sévère lorsque l'épilepsie débute dans la petite enfance et l'enfance ; on observe alors parfois un déficit global et des troubles cognitifs profonds. Les adultes peuvent cependant aussi présenter des déficits cognitifs au fil du temps suite à des crises mal contrôlées (Hermann et al., 2006). Que celles-ci mettent en jeu des mécanismes similaires ou différents de ceux impliqués plus tôt dans le développement reste à vérifier, mais le phénomène doit être reconnu.

Une partie intégrante du concept d'encéphalopathie épileptique est la notion que la suppression de l'activité épileptique peut améliorer la cognition et le comportement. Une intervention précoce et efficace peut en effet améliorer le contrôle des crises et le développement dans certains cas (Jonas et al., 2004; Freitag & Tuxhorn, 2005; Jonas et al., 2005; Lux et al., 2005).

L'« encéphalopathie épileptique » doit être considérée en tant que concept et une description de ce qui est observé cliniquement, prenant en compte le fait que nous approchons rapidement d'une meilleure compréhension des effets de l'épilepsie sur le fonctionnement du cerveau et des effets délétères à long terme sur le cerveau en développement. Nous devons cependant reconnaître que la cause sous-jacente tendant à l'apparition de l'encéphalopathie est souvent inconnue. L'encéphalopathie peut être la conséquence de la cause sous-jacente, le résultat du processus épileptique ou une combinaison des deux.

Arguments contre le terme « Bénin » : Un nouvel intérêt de recherche du National Institutes of Health pour la recherche en épilepsie consiste à essayer de comprendre les différentes co-morbidités des épilepsies: troubles cognitifs, comportementaux et psychiatriques, ainsi que la mortalité (Kelly et al., 2009). Un effort international a été mis en œuvre pour mieux comprendre les mécanismes de mort subite et informer les patients et leurs familles de ce risque et comment il peut être éventuellement diminué. De plus en plus, la recherche fondamentale et les études cliniques dévoilent les mécanismes communs entre épilepsie et ces troubles divers.

Auto-limités : Les termes « idiopathique » et « bénigne » comportaient des caractéristiques importantes et pertinentes d'un point de vue clinique. Nous recommandons, au lieu de désigner un groupe de syndromes en tant que « bénin », d'identifier les différents qualificatifs qui lui confèrent le concept de bénin et de les appliquer de manière spécifique et rigoureuse à diverses formes individuelles d'épilepsie. Une de ces caractéristiques est la rémission spontanée prédictible. Plutôt que bénigne, nous recommandons le terme descriptif de « auto-limitée » voulant dire qu'il existe de grandes chances pour une rémission spontanée à un âge prédictible. Si un terme plus adapté est conçu, il pourra être pris en compte à l'avenir.

Pharmacosensible : Les syndromes désignés comme idiopathiques sont pour la plupart pharmacosensibles. Le diagnostic de l'un de ces syndromes permet, avec un certain degré de certitude, de prédire que les crises épileptiques seront rapidement contrôlées avec un traitement adéquat. Pour le moment, nous n'avons pas de prédiction parfaite, donc certains patients diagnostiqués avec un certain syndrome peuvent s'avérer ne pas être pharmacosensibles; toutefois faire un pronostic sur le plan clinique n'a jamais été une science exacte. Libeller ces syndromes en tant que pharmacosensibles peut avoir une signification plus importante pour les cliniciens et apporter une information plus claire pour les familles que le terme « idiopathique », qui nécessite une explication.

Il est à noter que l'inclusion de caractéristiques qui décrivent l'évolution naturelle d'une forme d'épilepsie n'est pas, à strictement parler, basée sur les catégories naturelles, mais plutôt sur des observations répétées et des impressions. *Elles sont incluses pour des raisons pragmatiques.*

Age de début : Pour regrouper des syndromes ou des individus, les catégories d'âge de début sont recommandées selon l'usage standard : nouveau-né (<44 semaines d'âge gestationnel), nourrisson (<1 an), enfant (1-12 ans), adolescent (12-18 ans) et adulte (>18 ans). Pour certaines raisons, il peut être utile de distinguer une catégorie pour les personnes âgées (>60 ou >65). Les tranches d'âge sont approximatives et n'ont pour but que d'être utilisées afin de faciliter la description de formes d'épilepsies déjà caractérisées. Pour le patient à l'échelle individuelle, l'âge exact de début ou la meilleure approximation doit être utilisé, et une plus grande précision est encouragée pour les syndromes électrocliniques lorsque cela est possible.

Autres caractéristiques : Plusieurs autres dimensions et caractéristiques seront par la suite utilisées pour décrire, classer et regrouper les différentes formes d'épilepsie et pourront s'avérer plus utiles que celles utilisées dans la Classification de 1989 afin de catégoriser les épilepsies. Il sera éventuellement possible à l'avenir de les classer selon leur cause spécifique, par exemple les canalopathies, et en fonction du gène spécifique de canal ionique impliqué, comme cela est fait pour le syndrome de prolongation de l'intervalle QT (Jonhson et al., 2009). Alternativement, il serait possible d'organiser un sous-groupe d'épilepsies par âge de début en association avec un type spécifique de malformations corticales (Lerner et al., 2009). D'autres dimensions pourraient inclure, sans y être limitées, un aspect détaillé de l'EEG critique et intercritique, des résultats de neuroimagerie, des examens neurologiques et de l'état cognitif et psychiatrique.

Un syndrome est caractérisé par plusieurs facteurs. Connaître le diagnostic syndromique d'un patient donne des informations clés concernant l'épilepsie de ce patient, par exemple l'âge probable de début, les patterns EEG, les réponses attendues au traitement, l'état cognitif et le développement. Il est possible d'organiser nos informations concernant ces syndromes en fonction des multiples dimensions qui les caractérisent. Les avantages d'une telle approche pour développer un manuel diagnostique sont considérables.

Pour les épilepsies qui ne s'inscrivent pas clairement dans des syndromes électrocliniques et qui sont associées à des causes structurelles-métaboliques, l'approche la plus naturelle et rationnelle pour les organiser semble être par cause ou lésion sous-jacente spécifique. Pour les épilepsies de cause inconnue et qui sont principalement caractérisées par le point de départ des crises, il n'y a pas de catégorie naturelle pour les classer de manière valide en groupes homogènes. Cet article reconnaît explicitement ce fait. En effet, forcer la classification de ces épilepsies partiellement ou mal caractérisées au sein d'un système de classification mal préparé empêcherait l'acquisition de connaissances permettant un réel progrès. Un effort bien plus conséquent devra être investi dans la caractérisation individuelle des patients afin de faciliter une recherche objective pour identifier des entités précédemment non reconnues. Cette information pourra ensuite être utilisée en tant que base pour des analyses objectives afin d'identifier d'éventuels nouveaux « syndromes » (Berg & Blackstone, 2006). Cela facilitera aussi grandement l'utilisation du manuel diagnostique à venir, qui servira de guide avec des définitions spécifiques et des exemples qui devraient encourager les cliniciens à faire les observations précises nécessaires chez tous leurs patients, afin d'établir ou de réfuter des diagnostics spécifiques.

Commentaires : La classification dans le futur.

Les « classifications » précédentes des crises et épilepsies étaient souvent considérées comme une doctrine rigide. La classification des épilepsies était dominée par des opinions et affirmations d'experts. Des avancées dans tous les domaines d'investigations (épidémiologie, électrophysiologie, imagerie, neurobiologie du développement, génomique, neurosciences computationnelles et neurochimie) ont montré qu'une approche aussi simple et souvent autocratique ne rend pas justice à la complexité du processus sous tendant la physiopathologie du développement. Pour ces raisons, toute classification proposée par cette Commission doit être considérée comme un guide résumant nos connaissances actuelles sur les crises épileptiques et épilepsies de manière utile, qui saura répondre aux besoins de la demande et qui restera assez souple pour incorporer de nouvelles informations au fil de son développement.

Malheureusement, cela reste un domaine où des croyances de longue date et l'ignorance se heurtent souvent à la raison et aux faits. Par exemple, un commentaire exagérément mélodramatique posté sur le site internet déclarait que le rejet par la Commission du terme « *bénigne* » pour caractériser une épilepsie était « *..une pierre mortelle pour nous tous, qui avons fait campagne pendant des années pour dire que d'après les faits, un nombre significatif de patients et surtout des enfants ont des formes d'épilepsies... qui sont entièrement bénignes avec peu ou pas de conséquences préjudiciables comme le montrent des études prospectives à long terme sur les 50 dernières années (...). Les principales conséquences ... sont psychosociales, résultant de leur assimilation à l'épilepsie elle-même* ». De telles affirmations émotionnelles ignorent volontairement les dernières recherches qui ont été faites depuis plusieurs années en neurosciences. Ce type d'argumentation ne semble pas acceptable.

À l'avenir, la Classification des Épilepsies sera essentiellement une base de données. Les caractéristiques discutées précédemment et d'autres éléments d'informations seront les fondements pour un manuel diagnostique. En attendant, nous encourageons les personnes à élaborer le concept d'une classification à venir en tant que catalogue flexible et multidimensionnel ayant pour but d'organiser les informations concernant les différentes épilepsies (ou crises) de manière appropriée à des fins de mise au point de médicaments, de recherche clinique et fondamentale et bien-sûr de pratique clinique.

REFERENCES

- Berg AT, Blackstone NW. (2006) Concepts in classification and their relevance to epilepsy. *Epilepsy Res* 70:11–19.
- Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J. (2001) Glossary of ictal semiology. *Epilepsia* 42:1212–1218.
- Camfield P, Camfield C, Lortie A, Darwish H. (2003) Infantile spasms in remission may reemerge as intractable epileptic spasms. *Epilepsia* 44:1592–1595.
- Capovilla G, Berg AT, Cross JH, Moshe SL, Vigeveno F, Wolf P, Avanzini G. (2009) Conceptual dichotomies in classifying epilepsies: partial versus generalized and idiopathic versus symptomatic (April 18–20, 2008, Monreale, Italy). *Epilepsia* 50:1645–1649.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. (1981) Proposal for revised clinical and electrographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 22:489–501.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. (1989) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 30:389–399.
- Engel J. (2001) A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 42:796–803.
- Engel J. (2006) Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia* 47:1558–1568.
- Fisher RS, Boas WVE, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, Engel J. (2005) Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 46:470–472.
- Freitag H, Tuxhorn I. (2005) Cognitive function in preschool children after epilepsy surgery: rationale for early intervention. *Epilepsia* 46:561–567.
- Gloor P. (1986) Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia* 27(suppl 2):S14–S26.
- Goldstein J, Slomski J. (2008) Epileptic spasms: a variety of etiologies and associated syndromes. *J Child Neurol* 23:407–414.
- Guerrini R, Moro F, Kato M, Barkovich AJ, Shiihara T, McShane MA, Hurst J, Loi M, Tohyama J, Norci V, Hayasaka K, Kang UJ, Das S, Dobyns WB. (2007) Expansion of the first PolyA tract of ARX causes infantile spasms and status dystonicus. *Neurology* 69:427–433.

- Hermann BP, Seidenberg M, Dow C, Jones J, Rutecki P, Bhattacharya A, Bell B. (2006) Cognitive prognosis in chronic temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol* 60:80–87.
- Johnsons JN, Hofman N, Haglund CM, Cascino GD, Wilde AAM, Ackerman MJ. (2009) Identification of a possible pathogenic link between congenital long QT syndrome and epilepsy. *Neurology* 72:224–231.
- Jonas R, Nguyen S, Hu B, Asarnow RF, LoPresti C, Curtiss S, de Bode S, Yudovin S, Shields WD, Vinters HV, Mathern GW. (2004) Cerebral hemispherectomy: hospital course, seizure, developmental, language, and motor outcomes. *Neurology* 62:1712–1721.
- Jonas R, Asarnow RF, LoPresti C, Yudovin S, Koh S, Wu JY, Sankar R, Shields WD, Vinters HV, Mathern GW. (2005) Surgery for symptomatic infant-onset epileptic encephalopathy with and without infantile spasms. *Neurology* 64:746–750.
- Kelly MS, Jacobs MP, Lowenstein DH. (2009) The NINDS epilepsy research benchmarks. *Epilepsia* 50:579–582.
- Lerner JT, Salamon N, Hauptman JS, Velasco TR, Hemb M, Wu JY, Sankar R, Shields WD, Engel J, Fried I, Cepeda C, Andre VM, Levine MS, Miyata H, Yong WH, Vinters HV, Mathern GW. (2009) Assessment of surgical outcomes for mild type I and severe type II cortical dysplasia: a critical review and the UCLA experience. *Epilepsia* 50:1310–1335.
- Luders HO, Burgess R, Noachtar S. (1993) Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology* 43:1650–1655.
- Lux AL, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, Kennedy CR, Newton RW, O'Callaghan FJ, Verity CM, Osborne JP. (2005) The United Kingdom Infantile Spasms Study (UKISS) comparing hormone treatment with vigabatrin on developmental and epilepsy outcomes to age 14 months: a multicentre randomised trial. *Lancet Neurol* 4:712–717.
- Ottman R, Barker-Cummings C, Lee JH, Ranta S. (1999) Genetics of autosomal dominant partial epilepsy with auditory features. In Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (Eds) *Genetics of focal epilepsies*. John Libbey & Co Ltd, London, pp. 95–102.
- Ottman R, Rosenberger L, Bagic A, Kamberakis K, Ritzl EK, Wohlschlagel AM, Shamim S, Sato S, Liew C, Gaillard WD, Wiggs E, Berl MM, Reeves-Tyer P, Baker EH, Butman JA, Theodore WH. (2008) Altered language processing in autosomal dominant partial epilepsy with auditory features. *Neurology* 71:1973–1980.
- Saito H, Kato M, Mizuguchi T, Hamada K, Osaka H, Tohyama J, Uruno K, Kumada S, Nishiyama K, Nishimura A, Okada I, Yoshimura Y, Hirai S, Kumada T, Hayasaka K, Fukuda A, Ogata K, Matsumoto N. (2008) De novo mutations in the gene encoding STXBP1 (MUNC18-1) cause early infantile epileptic encephalopathy. *Nat Genet* 40:782–788.
- Scheffer IE, Bhatia KP, Lopes-Cendes I, Fish DR, Marsden CD, Andermann E, Andermann F, Desbiens R, Keene D, Cendes F, Manson JI, Constantinou JEC, McIntosh A, Berkovic SF. (1995) Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy: a distinctive clinical disorder. *Brain* 118:61–73.
- Scheffer IE, Phillips HA, O'Brien CE, Saling MM, Wrennall JA, Wallace RH, Mulley JC, Berkovic SF. (1998) Familial partial epilepsy with variable foci: a new partial epilepsy syndrome with suggestion of linkage to chromosome 2. *Ann Neurol* 44:890–899.
- Scheffer IE, Turner SJ, Dibbens LM, Bayly MA, Friend K, Hodgson B, Burrows L, Shaw M, Wei C, Ullmann R, Ropers H-H, Szepetowski P, Haan E, Mazarib A, Afawi Z, Neufeld MY, Andrews PI, Wallace G, Kivity S, Lev D, Lerman-Sagie T, Derry CP, Korczyn AD, Gecz J, Mulley JC, Berkovic SF. (2008) Epilepsy and mental retardation limited to females: an under-recognized disorder. *Brain* 131:918–927.
- Stromme P, Mangelsdorf ME, Shaw MA, Lower KM, Lewis SM, Bruyere H, Lutchterath V, Gedeon AK, Wallace RH, Scheffer IE, Turner G, Partington M, Frints SG, Fryns JP, Sutherland GR, Mulley JC, Gecz J. (2002) Mutations in the human ortholog of *Aristaless* cause X-linked mental retardation and epilepsy. *Nat Genet* 30:441–445.
- Taylor I, Berkovic SF, Kivity S, Scheffer IE. (2008) Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics. *Brain* 131:2287–2294.
- Vadlamudi I, Kjeldsen MJ, Corey LA, Solaas MH, Friis ML, Pellock JM, Nakken KO, Milne RL, Scheffer IE, Harvey SA, Hopper JL, Berkovic SF. (2006) Analyzing the etiology of benign rolandic epilepsy: a multicenter twin collaboration. *Epilepsia* 47:550–555.
- York GK, Steinberg DA. (2009) Hughlings Jackson's suggestion for the treatment of epilepsy. *Neurology* 73:1155–1158.