



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

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



# Champ 1-états de mal épileptiques : épidémiologie, définitions et classifications<sup>☆</sup>

## Status epilepticus: Epidemiology, definitions and classifications

S. Dupont<sup>a,\*</sup>, A. Crespel<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Unité d'épileptologie, clinique neurologique, hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, université Pierre-et-Marie-Curie, 41–83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

<sup>b</sup> Service d'explorations neurologiques et épileptologie, hôpital Gui-de-Chauliac, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier cedex 05, France

Disponible sur Internet le 9 octobre 2008

### MOTS CLÉS

État de mal épileptique ;  
Épidémiologie ;  
Incidence ;  
Durée ;  
Définition opérationnelle ;  
État de mal larvé ;  
Classification opérationnelle ;  
Pronostic ;  
Stratégie thérapeutique

**Résumé** L'incidence annuelle des états de mal épileptiques (EME), définis selon les recommandations de 1993 est de 10,3 à 41 pour 100 000 habitants. L'incidence est plus élevée chez les patients épileptiques, les jeunes enfants et les sujets âgés, près de la moitié des EME survenant chez un patient épileptique. Les trois étiologies les plus fréquentes sont une concentration basse de médicaments antiépileptiques, un antécédent de lésion cérébrale et un accident vasculaire cérébral aigu. Les crises observées sont le plus souvent partielles évoluant secondairement vers des crises généralisées. La mortalité varie de 7,6 à 39 % et est influencée par la prise en compte ou non des encéphalopathies anoxiques et par la qualité de la prise en charge initiale. Cette mortalité implique une stratégie thérapeutique codifiée qui peut dépendre de la définition et de la classification de l'EME. Par définition, un EME est une crise d'épilepsie qui perdure ou se répète à intervalles brefs sans reprise de conscience. La durée requise pour parler d'EME, face à une crise qui ne s'arrête pas, est débattue. Un consensus émerge de la littérature pour distinguer deux définitions suivant le type clinique et la gravité potentielle. D'une part, l'EME est défini, de façon générale, par des crises continues ou par la succession de crises sans amélioration de la conscience sur une période de 30 minutes, d'autre part, du fait de sa gravité, l'EME tonico-clonique généralisé requiert une définition spécifique impliquant une prise en charge plus précoce. Cette définition « opérationnelle » fait référence à des crises continues ou subintrantes pendant au moins cinq minutes. Les classifications des EME répondent à différentes problématiques : clinique, pronostique, thérapeutique, épidémiologique et physiopathologique. Actuellement, les classifications les plus utilisées dérivent soit de la classification syndromique des épilepsies, soit de la classification des crises, soit de la classification « opératoire » issue de la dernière conférence de consensus sur la prise en charge des EME. La réalité clinique pratique suggère

<sup>☆</sup> Conférence formalisée d'experts : état de mal épileptique.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [sophie.dupont@psl.aphp.fr](mailto:sophie.dupont@psl.aphp.fr) (S. Dupont).

**KEYWORDS**

Status epilepticus;  
Epidemiology;  
Incidence;  
Duration;  
Operational  
definition;  
Subtle status  
epilepticus;  
Classification;  
Prognosis;  
Therapeutic strategy

l'adoption de la classification la plus opérationnelle, impliquant une stratégie thérapeutique, toujours urgente mais adaptée au pronostic avec trois stratifications de stratégies : EME avec pronostic vital engagé à court terme, EME avec pronostic vital et/ou fonctionnel engagé à moyen terme, EME n'engageant pas le pronostic vital.

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

**Summary** The annual incidence of status epilepticus (SE) based on the definition of the International League Against Epilepsy (1993) ranges from 10.3 to 41 per 100,000 inhabitants. Half of the SE occur in epileptic patients. In all published studies, SE incidence is higher in epileptic patients, young children, and the elderly. SE recurrence is estimated at 13% during the first two years. The three main etiologies include a low concentration of anticonvulsive drugs, a past cerebral injury, and an acute stroke. Seizures are generalized in 9 to 33% and focal in 25 to 75% of the cases. Secondary generalized seizures may be observed in 19 to 66% of the cases. Mortality ranges from 7.6 to 39% according to the inclusion or not of postanoxic encephalopathies as well as differences in initial patient management. Mortality rate is influenced by the SE definition and classification. SE definition is based on the existence of a prolonged seizure or a series of seizures during which the patient has no or incomplete recuperation of consciousness. The duration parameter to distinguish between a SE and a seizure remains controversial. To date, a consensus in the literature distinguishes two definitions based on different durations according to the SE clinical type and potential severity. Firstly, SE is defined as a seizure lasting more than 30 minutes or recurrent seizures without recovering of consciousness over a period of 30 minutes. Secondly, considering its severity, tonic-clonic SE requires a specific definition that results in a more rapid patient management. This operational definition is one continuous, generalized, convulsive seizure lasting more than five minutes or two or more seizures during which the patient does not return to baseline consciousness. SE classification may be based on different backgrounds, including clinical, prognostic, therapeutic, epidemiological as well as pathophysiological bases. To date, the most common SE classifications derive from the syndromic epileptic classification, the seizure classification or the classification proposed by the French consensus conference. For clinical practice, an operational classification focused on therapeutic strategies adapted to prognosis should be preferred.

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

## Épidémiologie des états de mal épileptiques (EME)

L'épidémiologie des EME permet principalement de déterminer l'incidence annuelle, les différentes caractéristiques cliniques et le taux de mortalité. Le problème principal de l'épidémiologie des EME est le manque d'études prospectives utilisant une définition standardisée des EME. En effet, bien souvent, dans les études les plus anciennes sont incluses les états postanoxiques et les problèmes métaboliques, majorant l'incidence et la mortalité des EME. De plus, les EME partiels sans généralisation des crises ainsi que les EME non convulsifs sont sous-inclus ou non inclus.

### Incidence des EME

Dans les études épidémiologiques les plus anciennes datant d'avant 1990, on retrouve une variation de l'incidence des EME en fonction de la structure d'accueil (Tableau 1). En effet, celle-ci augmente avec la spécialisation de la structure allant de 0,013% des admissions en hôpital général [1] à 0,13% dans un hôpital universitaire [2] et jusqu'à 3,5% dans une unité de soins intensifs [3]. La fréquence des EME est aussi plus importante chez les patients épileptiques (2,3 à 10%) et chez les enfants (13 à 24%) [4]

comparée au reste de la population. Sur les 12 études épidémiologiques recensées dans la littérature entre 1970 et 1983 par Shorvon en 1994 [5], l'incidence annuelle des EME se situe entre 44,1 à 66,6 pour 100 000 habitants. Cette incidence prend en compte les EME convulsifs et non convulsifs incluant les EME absences, confusionnels, partiels, néonataux et autres.

En 1993, des recommandations pour les études épidémiologiques en épileptologie ont été établies par la ligue internationale contre l'épilepsie [6]. Dans ces recommandations, la définition retenue d'un EME est « une crise durant plus de 30 minutes ou des crises répétées sans reprise d'un état de conscience normal sur une période de 30 minutes ». On ne dispose que de six études épidémiologiques réalisées en population générale, utilisant ces recommandations de 1993. Il s'agit de deux études rétrospectives : la première est celle de Rochester de la Mayo Clinic avec les données de 1965 à 1984 [7] et la seconde est une étude réalisée en Californie qui ne répertorie que les EME [8]. Les incidences annuelles respectives sont de 17,3 et 6,2 pour 100 000 habitants. Les autres études sont des études prospectives réalisées à Richmond en Virginie par De Lorenzo et al. en 1996 [9] (enfants et adultes, 204 cas entre le 1<sup>er</sup> juillet 1989 et le 30 juin 1991), à Hesse en Allemagne par Knake et al. en 2001 [10] (adultes, 150 cas entre le 1<sup>er</sup> juillet 1997 et le 30 juin 1999), dans les six cantons

**Tableau 1** Principales caractéristiques cliniques des états de mal épileptiques selon les études épidémiologiques disponibles (d'après Waterhouse [14]).

Études	Rochester	Californie	Richmond	Hessen	Suisse	Bologne
Type	Rétrospectif	Rétrospectif	Prospectif	Prospectif	Prospectif	Prospectif
Année	1997-1998	2002	1995-1996	2001	2000	2003
Population	Enfants-adultes	Enfants-adultes EME convulsifs	Enfants-adultes	Adultes	Enfants-adultes	Enfants-adultes
Incidence 100 000/an	18,3	6,2	41	17,1	10,3	10,7
Histoire épilepsie	-	-	42 %	50 %	43 %	39 %
Principale étiologies	Pathologies cérébrales aiguës	Antécédent d'AVC et Lésions cérébrales	Enfants : fièvre Adultes : taux bas médicaments antiépileptiques	Antécédent d'AVC	Pathologies cérébrales aiguës	Pathologies cérébrales aiguës
Mortalité (%)	19	10,7	22	9,3	7,6	39

AVC : accident vasculaire cérébral.

suisses francophones par Coeytaux et al. en 2000 [11] (enfants et adultes, 172 cas entre le 1<sup>er</sup> octobre 1997 et le 30 septembre 1998) et à Bologne en Italie par Vignatelli et al. en 2003 [12] (adultes, 40 cas entre le 1<sup>er</sup> mars 1999 et le 29 février 2000). L'incidence annuelle des EME est de 41 pour 100 000 habitants à Richmond, 17,1 à Hessen, 10,7 à Bologne et 10,3 en Suisse. Les différences d'incidence observées entre l'étude de Richmond et les autres études sont expliquées par les auteurs par la forte communauté afro-américaine de Virginie qui représente plus de 50 % des patients recensés [9]. En effet, en ne retenant que la population non afro-américaine, ils retrouvent une incidence annuelle de 19 pour 100 000 habitants. Cependant, cette explication n'est pas satisfaisante et on peut s'interroger sur la qualité et l'accès aux soins dispensés avant l'apparition d'un EME dans cette population. Les incidences élevées américaines comparées aux études européennes pourraient simplement s'expliquer par les différents systèmes de soins et leur accessibilité à l'ensemble de la population. De plus, les études américaines incluent les états postanoxiques qui augmentent l'incidence et la mortalité. C'est aussi pourquoi, l'étude Suisse a l'incidence et la mortalité les plus faibles, car les auteurs ont pris particulièrement soin de ne pas inclure les états postanoxiques. Toutes les études retrouvent une incidence d'EME plus élevée pour les patients de plus de 60 ans et durant la première année pour les deux études incluant les enfants. On retrouve une prédominance masculine sauf dans l'étude de Bologne. Pour les études européennes, l'incidence annuelle des EME généralisés est comprise entre 3,6 et 6,6 pour 100 000 habitants et l'incidence des EME non convulsifs entre 2,6 et 7,8 pour 100 000 habitants. De Lorenzo et al. en 1996 [9] retrouvent 8 % d'états de mal non convulsifs chez les patients comateux sans signes cliniques, avec un diagnostic par un électroencéphalogramme (EEG) réalisé systématiquement chez ces patients.

### Caractéristiques cliniques des EME

Les EME surviennent dans 39 à 50 % des cas chez un patient épileptique connu. Lorsqu'elle est calculée « la récurrence » chez un même patient d'un nouvel ou de plusieurs EME est chiffrée à 13,3 % dans les deux premières années dans l'étude de Richmond qui regroupe enfants et adultes et tout type d'EME. La récurrence est aussi plus importante chez le jeune enfant et la personne âgée. Une récurrence d'état de mal convulsif est chiffrée à 11 % la première année dans l'étude de Californie (rétrospective, enfants et adultes) et est observée chez 5,9 % des patients sur les sept années de l'étude.

« Les crises observées » sont dans deux tiers à trois quarts des cas des crises partielles, plus souvent complexes (Hessen, Suisse, Bologne) et plus souvent simples dans l'étude de Richmond (Tableau 2). Les crises partielles se généralisent secondairement dans 19,3 % des cas dans l'étude d'Hessen, un tiers des cas dans l'étude Suisse, 43 % des cas dans l'étude de Richmond et dans deux tiers des cas dans l'étude de Bologne. Les crises tonico-cloniques généralisées d'emblée représentent 9 % dans l'étude de Bologne, 14 % dans l'étude d'Hessen, 31 % dans l'étude de Richmond et 33 % dans l'étude Suisse.

**Tableau 2** Différents types de crises d'épilepsie observés dans les études épidémiologiques portant sur les états de mal épileptiques.

Type de crises	Richmond	Suisse	Hessen	Bologne
Tonico-clonique	27 %	33,1 %	14 %	9 %
Tonique		2,3 %		
Clonique		0,6 %		
Absences	1	3,5 %	6 %	2 %
Hémiconvulsive		8,1 %		
<i>Subtle status</i>	1	1,2 %		
Partielle simple	22 %	18,1 %	13,3 %	9 %
Partielle complexe	4 %	26,7 %	43,3 %	16 %
Généralisation secondaire	43 %	33 %	19,3 %	41 % (2/3 des crises partielles)
Autres	3 % myocloniques	6,4 %	4 %	16 % myocloniques 7 % non classées

« La durée moyenne » des EME est chiffrée à 3,8 jours (Suisse), l'EME se terminant dans les 24 heures dans la moitié à deux tiers des cas.

« Les étiologies des EME » sont regroupées dans les études épidémiologiques en trois grandes catégories (Tableau 3). On distingue d'abord les étiologies aiguës datant moins de sept jours, les étiologies non aiguës ou séquellaires et les étiologies indéterminées. Les trois étiologies les plus fréquentes des EME sont : une concentration basse en médicaments antiépileptiques, des antécédents de lésions cérébrales et un accident vasculaire cérébral aigu (datant de moins de sept jours). Les principales étiologies et leurs caractéristiques font l'objet d'un développement plus détaillé dans le chapitre « recherche étiologique lors d'un EME ». Chez

l'enfant [9,13], les trois causes les plus fréquentes sont la fièvre (52 %), les lésions cérébrales non aiguës (39 %) et le sous-dosage en médicaments antiépileptiques (21 %). Les autres étiologies ne représentent pas plus de 10 % chacune.

### Mortalité des EME

La mortalité est définie comme le décès survenant dans les 30 jours après le début de l'EME. Elle est chiffrée à 7,6 % dans l'étude Suisse, 9,3 % dans l'étude d'Hessen, 22 % dans l'étude de Richmond et de 39 % dans l'étude de Bologne (Tableau 1). La mortalité est plus importante chez le sujet âgé et est estimée jusqu'à 53,9 % au-delà de 60 ans (Suisse). Cette variation entre les études est principalement due à la prise en compte ou non des états postanoxiques et aux différences de prise en charge initiale. La mortalité des EME bénéficie d'un développement détaillé dans le chapitre « le pronostic des EME ».

### Limites des études épidémiologiques disponibles

Les résultats obtenus dans les études épidémiologiques apparaissent parfois disparates venant principalement du fait du manque d'études prospectives standardisées avec une définition précise de l'EME [14]. En effet, les états postanoxiques et les encéphalopathies métaboliques qui certes peuvent s'accompagner de crises d'épilepsie, ne sont pas des EME et ne doivent pas être pris en compte dans les études. C'est malheureusement le cas dans les études les plus anciennes pouvant expliquer les différences observées notamment en termes d'incidence et de mortalité. Enfin, les états de mal non convulsifs doivent être pris en compte dans ces études épidémiologiques, étant la plupart du temps non ou sous-déterminés dans les études disponibles.

### Définitions des EME

Selon l'OMS [15] et le comité terminologique de la Ligue internationale contre l'épilepsie (addendum IV de la classification clinique et EEG révisée des crises d'épilepsie) [16], l'EME est défini comme un « État caractérisé par une crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou qui se répète à des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique fixe et durable ; [...] les

**Tableau 3** Étiologies des états de mal épileptiques chez l'adulte et l'enfant (d'après DeLorenzo et al. [9] et Chin et al. [13]).

Étiologies des états de mal épileptiques	
Adultes	<p>Sous-dosage des médicaments antiépileptiques : 34 %</p> <p>Étiologies cérébrales non aiguës : 24 % (dont un accident vasculaire cérébral dans 80 % des cas)</p> <p>Accident vasculaire cérébral de moins de 7 jours : 22 %</p> <p>Autres étiologies</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Troubles métaboliques : 15 %</li> <li>Pathologies liées à l'alcool : 13 %</li> <li>Tumeurs cérébrales (primitives et secondaires) : 7 %</li> <li>Infections : 7 %</li> <li>Méningites et méningoencéphalites : 3 %</li> <li>Traumatismes crâniens : 3 %</li> <li>Médicamenteuses et toxiques : 3 %</li> <li>Hémorragies : 1 %</li> <li>Indéterminée : 3 à 10 %</li> </ul>
Enfants	<p>Fièvre 52 %</p> <p>Lésions cérébrales non aiguës : 39 %</p> <p>Sous-dosage en médicaments antiépileptiques : 21 %</p> <p>Autres étiologies : pas plus de 10 % chacune</p>

*EME pouvant revêtir autant d'aspects sémiologiques qu'il existe de variété de crises d'épilepsie* ».

Cette définition, admise par les instances internationales, reste imprécise dans sa terminologie :

- « *persiste suffisamment longtemps* » : à partir de quel délai parle-t-on d'EME et non plus de crise ?
- « *se répète à des intervalles suffisamment brefs* » : quel est l'intervalle et le nombre de crises requis pour parler de crises subintrantes, synonymes d'EME et non plus de crises répétées ?
- « *condition épileptique fixe et durable* » : existe-t-il un fondement physiopathologique sous-tendant des lésions cérébrales irréversibles ?
- « *autant d'aspects sémiologiques qu'il existe de variété de crises d'épilepsie* » : tous les EME ont-ils le même pronostic ? Doit-on prendre en compte dans une définition la diversité étiologique et physiopathologique ?

### Délai requis pour parler d'état de mal épileptique

Quelques articles basés sur l'observation clinique [17] ou les résultats du monitoring en EEG-vidéo [18] montrent que la majorité des crises d'épilepsie se terminent spontanément en moins de deux minutes.

Le délai retenu au départ par de nombreux auteurs [19–21] et par des groupes de travail [22] pour parler d'EME devant une crise prolongée ou se répétant sans reprise de la conscience était de 30 minutes. Ce délai avait été choisi sur la base d'études expérimentales animales montrant des séquelles neuronales irréversibles au-delà de 30 minutes d'activité épileptique soutenue [23].

Néanmoins, une étude s'est penchée chez 307 patients spécifiquement sur la problématique de la différence entre crise prolongée et EME [24] : elle a montré que pour un délai entre dix et 30 minutes, il est difficile de distinguer une crise « prolongée » s'arrêtant spontanément d'un EME non spontanément résolutif, puisque la moitié des crises « prolongées » au-delà de dix minutes ne cèdent pas spontanément et nécessitent un traitement antiépileptique d'urgence, l'autre moitié cédant spontanément en revanche.

Ultérieurement, le délai requis pour parler d'EME devant une crise se prolongeant a, sans rationnel scientifique bien établi, été diminué selon les auteurs à 20 minutes [25] puis à 10 minutes [26]. Plus récemment, Lowenstein et al. [27] ont proposé une définition opérationnelle ne prenant en compte que les EME convulsifs généralisés : « *L'état de mal généralisé convulsif survient chez l'adulte ou l'enfant âgé de plus de cinq ans fait référence à des (a) : crises continues au-delà de 5 minutes ou (b) : au moins deux crises successives sans récupération complète de la conscience entre sur une période d'au moins 5 minutes.* ».

Ce délai de cinq minutes pour définir les états de mal convulsifs généralisés repose sur des critères :

- pronostiques : seuls sont considérés ici les états de mal convulsifs généralisés dont le pronostic est de loin le plus catastrophique ;

- cliniques : sur la durée moyenne des crises généralisées tonico-cloniques allant selon les études de 62 secondes en moyenne (16 à 108 secondes) à 660 secondes maximum [28]. Ces durées ont été calculées pour des crises secondairement généralisées au cours du monitoring EEG-vidéo de patients souffrant d'épilepsie pharmacorésistante et devraient donc être plus courtes en cas de crise tonico-clonique primitive ;
- de mortalité en cas de retard à la prise en charge thérapeutique : de nombreuses études ayant établi un lien entre la durée des crises et la surmortalité des patients [29,30], le délai engendrant une surmortalité se situant toutefois plutôt aux alentours de 60 minutes. L'EME tonico-clonique généralisé non traité ou traité de façon inadéquate va en effet évoluer vers un « état de mal larvé », se caractérisant par l'atténuation, voire la disparition des manifestations motrices chez un patient comateux contrastant avec la persistance d'un état de mal électrique [31]. L'état de mal larvé, évolution ultime de l'EME tonico-clonique, est associé à un pronostic catastrophique.

La question qui se pose donc actuellement est celle de « sous-traiter » ou mal traiter des EME en choisissant un délai trop prolongé (30 minutes) pour leur définition ou au contraire de « surtraiter » des crises prolongées qui se seraient spontanément résolues en choisissant un délai trop court (cinq minutes) : d'où l'introduction du concept de menace d'état de mal épileptique [32]. Ce concept concerne les crises (convulsives ou non) se prolongeant sur un intervalle de temps allant de cinq à 30 minutes et nécessite l'instauration d'un traitement antiépileptique par voie intraveineuse en urgence (benzodiazépines par voie intraveineuse).

### Quel est l'intervalle et le nombre de crises requis pour parler de crises subintrantes, synonymes d'EME, et non plus de crises répétées ?

Des études ont montré que les patients épileptiques présentant des clusters de crises étaient plus à risque de développer un EME [33]. De façon générale, c'est plus l'absence de récupération de la conscience entre les crises se répétant que le nombre précis de crises qui semble être un facteur déterminant pour poser le diagnostic de menace d'état de mal ou d'EME avéré. La répétition d'au moins deux crises sans reprise de conscience est requise (ce qui permet d'exclure les troubles confusionnels postcritiques).

À l'inverse, les crises sérielles sont définies comme des crises se répétant avec récupération de la conscience antérieure entre les crises. Les crises sérielles peuvent évoluer vers un EME mais ne rentrent pas dans la définition de celui-ci.

### Existe-t-il un fondement physiopathologique sous-tendant des lésions cérébrales irréversibles ?

La base d'une définition mécanistique de l'EME est traitée dans l'article « *Retentissement cérébral* ».

## Doit-on inclure dans la définition de l'EME des notions pronostiques, étiologiques et physiopathologiques ?

Le pronostic et la physiopathologie des EME diffèrent selon la présentation clinique (convulsifs ou non), le terrain sous-jacent (âge, comorbidité), l'étiologie, la rapidité de la prise en charge et la réponse initiale au traitement. La définition proposée par Shorvon tient compte de ces différents facteurs [5]: «*L'EME est une condition caractérisée par une activité épileptique persistant au-delà de 30 minutes ou plus, se manifestant par de nombreux symptômes cliniques avec des bases physiopathologiques, anatomiques et étiologiques très variables.*».

## Classifications des EME

### Les formes cliniques des EME

Sur un plan clinique et pragmatique, on peut distinguer deux grandes formes cliniques d'EME :

- les EME dont le diagnostic repose sur la clinique : les états de mal convulsifs :
  - les états de mal convulsifs généralisés :
    - tonico-cloniques primitifs ou secondaires : activité clonique ou tonique soutenue, bilatérale, symétrique ou non, continue ou intermittente avec altération plus ou moins marquée de la conscience pouvant débiter d'emblée (état de mal primitif) ou faire suite à un début partiel (état de mal secondairement généralisé) [34],
    - myocloniques : secousses myocloniques continues ; état de mal spécifique du patient épileptique (épilepsie généralisée idiopathique ou épilepsie myoclonique progressive) [35] ; à distinguer des encéphalopathies avec myoclonies (diagnostic différentiel),
    - toniques : répétition à fréquence très rapprochée de crises toniques avec manifestations végétatives, sont l'apanage des encéphalopathies épileptiques (type Lennox-Gastaut) [35],
  - les états de mal convulsifs focaux :
    - état de mal partiel somatomoteur, avec ou sans marche jacksonienne : répétition sérielle de crises partielles motrices sans altération de la conscience, avec ou sans marche jacksonienne [36],
    - épilepsie partielle continue ou syndrome de Kojewnikow : crises partielles sérielles somatomotrices alternant avec des myoclonies segmentaires permanentes rebelles à toute médication dans le même territoire [36] ;
- les EME dont le diagnostic repose sur la clinique et l'EEG : les états de mal non convulsifs :
  - les états de mal confusionnels :
    - l'état de mal absence : entité, caractérisée par une confusion mentale fluctuante variable en intensité (allant de la simple obnubilation à l'état stuporeux) parfois associée à quelques myoclonies des membres pas toujours facilement objectivables, peut se voir dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopa-

thique (souvent alors précipité par un traitement antiépileptique inadéquat) ou plus rarement de novo chez le sujet d'âge mur en sevrage de benzodiazépines [16],

- l'état de mal partiel complexe frontal ou temporal : état confusionnel plus ou moins marqué, fluctuant, associé à des troubles du comportement (états de mal frontaux), de discrets automatismes oroalimentaires, gestuels ou verbaux (états de mal temporaux) [34],
- les états de mal partiels à symptomatologie élémentaire : rare, symptomatologie élémentaire déficitaire ou positive persistante sans altération de la conscience : états de mal aphasiques, hallucinatoires, sensitifs purs ou somatosensitifs, vertigineux. . .
- les états de mal larvés : évolution ultime de tout état de mal tonico-clonique ou tonique non traité ou insuffisamment traité ou réfractaire marqué par un état d'obnubilation avec troubles neurovégétatifs marqués [37]. La symptomatologie critique clinique apparaît alors extrêmement frustrante, pouvant se réduire à une simple contraction tonique axiale ou à une révulsion oculaire.

## Les classifications des EME

Plusieurs classifications des EME existent :

- une classification basée sur la classification internationale des crises [5], basée sur des critères cliniques (symptomatologie subjective, objective, altération ou non de la conscience) et EEG, distinguant principalement les états de mal partiels des états de mal généralisés [38]. Cette classification a pour avantage sa simplicité et sa facilité d'emploi, mais paraît peu adaptée à l'EME (la présentation clinique d'un EME dépassant parfois la simple répétition des crises, par exemple, états de mal confusionnels) et ne comporte aucune donnée pronostique et aucune gradation dans la sévérité des EME ;
- une classification basée sur la classification internationale des syndromes épileptiques [39], reposant sur des critères syndromiques (type de crises, âge de début, terrain) et étiologiques [34]. Cette classification paraît toutefois trop complexe pour les médecins non habitués à utiliser la classification syndromique et là-encore ne prend pas en compte la gradation de la sévérité des états de mal ;
- une classification « opératoire » proposée par la dernière conférence de consensus de la Société de réanimation de langue française sur la prise en charge des états de mal [40] distinguant les états de mal convulsifs des états de mal non convulsifs, les premiers étant considérés comme faciles à diagnostiquer mais de mauvais pronostic, les derniers comme difficiles à diagnostiquer mais de plutôt bon pronostic, les états de mal subtils étant classés à part. Cette classification est facile à utiliser, pratique mais la distinction convulsif/mauvais pronostic versus non convulsif/bon pronostic possède elle aussi ses limites : les états de mal myocloniques (convulsifs) réagissent-ils très bien au traitement par benzodiazépines injectés en intraveineux et sont-ils généralement de bon pronostic ? L'épilepsie partielle continue (convulsifs) ne doit-elle pas

être traitée comme un état de mal car toujours réfractaire? Les états de mal confusionnels partiels complexes n'entraînent-ils pas une lourde morbidité, voire mortalité notamment chez le sujet âgé [41]?

- une classification pragmatique et heuristique proposée par Coeytaux et Jallon [35] et prenant en compte les différentes formes cliniques d'EME, les circonstances de survenue et les conséquences thérapeutiques et distinguant les états de mal généralisés convulsifs, les états de mal à symptomatologie confusionnelle, les états de mal rencontrés exclusivement chez les patients épileptiques (myocloniques, toniques), les états de mal partiels à symptomatologie élémentaire, les situations à la limite nosographique de l'état de mal épileptique (convulsions fébriles prolongées, encéphalopathies postanoxiques) et les situations de pseudo-états de mal.

En pratique, doit-on adopter une seule et même classification (forcément imparfaite et incomplète) ou en retenir plusieurs suivant le problème soulevé :

- pronostique et thérapeutique ;
- épidémiologique ;
- physiopathologique...

Il est clair que pour les médecins confrontés en pratique au problème du diagnostic et de la prise en charge de l'EME, la classification doit être la plus opérationnelle possible : en tenant compte du pronostic et donc de la stratégie thérapeutique à mettre en place. D'où la proposition actuelle de classification avec trois degrés de pronostic et donc de stratégie thérapeutique :

- l'EME avec pronostic vital engagé à court terme ;
- l'EME avec pronostic vital et/ou fonctionnel engagé à moyen terme ;
- l'EME n'engageant pas le pronostic vital.

## Références

- [1] Rowan AJ, Scott DF. Major status epilepticus: a series of 42 patients. *Acta Neurol Scand* 1970;46:573-84.
- [2] Pilke A, Partinen M, Kovanen J. Status epilepticus and alcohol abuse: an analysis of 82 status epilepticus admissions. *Acta Neurol Scand* 1984;70:443-50.
- [3] Goulon M, Levy-Alcover MA, Nouailhat F. Status epilepticus in the adult. Epidemiologic and clinical study in an intensive care unit. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1985;14:277-85.
- [4] Hauser WA. Status epilepticus: epidemiologic considerations. *Neurology* 1990;40:9-13.
- [5] Shorvon SD. Status epilepticus: its clinical features and treatment in children and adults. New York: Cambridge University Press; 1994.
- [6] Commission on epidemiology and prognosis, international league against epilepsy. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. *Epilepsia* 1993; 34: 592-6.
- [7] Hesdorffer DC, Logroscino G, Cascino G, Annegers JF, Hauser WA. Incidence of status epilepticus in Rochester, Minnesota, 1965-1984. *Neurology* 1998;50:735-40.
- [8] Wu YW, Shek DW, Garcia PA, Zhao S, Johnston SC. Incidence and mortality of generalized convulsive status epilepticus in California. *Neurology* 2002;58:1070-6.
- [9] DeLorenzo RJ, Hauser WA, Towne AR, Boggs JG, Pellock JM, Penberthy L, et al. A prospective, population-based epidemiologic study of status epilepticus in Richmond, Virginia. *Neurology* 1996;46:1029-35.
- [10] Knake S, Rosenow F, Vescovi M, Gertel WH, Mueller HH, Wirbatz A, et al. Incidence of status epilepticus in adults in Germany: a prospective, population-based study. *Epilepsia* 2001;42:714-8.
- [11] Coeytaux A, Jallon P, Galobardes B, Morabia A. Incidence of status epilepticus in French-speaking Switzerland (EPISTAR). *Neurology* 2000;55:693-7.
- [12] Vignatelli L, Tonon C, D'Alessandro R. Incidence and short term prognosis of status epilepticus in adults in Bologna, Italy. *Epilepsia* 2003;44:964-8 [on behalf of the Bologna group for study of status epilepticus].
- [13] Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC. Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. *Lancet* 2006;368:222-9.
- [14] Waterhouse EJ. Epidemiology of status epilepticus. In: Drislane FD, editor. Status epilepticus. A clinical perspective. Totowa: Himana Press Inc; 2005. p. 55-75.
- [15] Gastaut H. Dictionnaire de l'épilepsie, partie1: définitions. Genève; 1973.
- [16] Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22:489-501.
- [17] Gastaut H, Broughton R. Epileptic seizures: clinical and electroencephalographic features, diagnosis and treatment. In: Thomas CC, editor. Springfield, IL; 1972. p. 25-90.
- [18] Theodore W, Porter R, Albert P, Kelley K, Bromfield E, Devinsky O, et al. The secondarily generalized tonic-clonic seizure: a videotape analysis. *Neurology* 1994;41:1403-7.
- [19] Brodie M. Status epilepticus in adults. *Lancet* 1990;336:551-2.
- [20] Celesia G. Modern concepts of status epilepticus. *JAMA* 1976;235:1571-4.
- [21] Shepherd S. Management of status epilepticus. *Emerg Med Clin North Am* 1994;12:941-61.
- [22] Epilepticus WGoS. Treatment of convulsive status epilepticus. Recommendations of the Epilepsy Foundation of America's Working Group on Status Epilepticus. *JAMA* 1993;270:854-9.
- [23] Mazarati A, Wasterlain C, Sankar R, Shin D. Self-sustaining status epilepticus after brief electrical stimulation of the perforant path. *Brain Res* 1998;801:251-3.
- [24] DeLorenzo R, Garnett L, Towne A, Waterhouse E, Boggs J, Morton L, et al. Comparison of status epilepticus with prolonged seizure episodes lasting from 10 to 29 minutes. *Epilepsia* 1999;40:164-9.
- [25] Bleck T. Convulsive disorders: status epilepticus. *Clin Neuropharmacol* 1991;14:191-8.
- [26] Treiman DM, Meyers P, Walton N, Collins J, Colling C, Rowan A, et al. A comparison of four treatments for generalized convulsive status epilepticus. Veterans Affairs Status Epilepticus Cooperative Study Group. *N Engl J Med* 1998;339:792-8.
- [27] Lowenstein D, Bleck T, Macdonald R. It's time to revise the definition of status epilepticus. *Epilepsia* 1999;40:120-2.
- [28] Jenssen S, Gracely E, Sperling M. How long do most seizures last? A systematic comparison of seizures recorded in the epilepsy monitoring unit. *Epilepsia* 2006;47:1499-503.
- [29] Aminoff M, Simon R. Status epilepticus. Causes, clinical features and consequences in 98 patients. *Am J Med* 1980;69:657-66.
- [30] Towne A, Pellock J, Ko D, DeLorenzo R. Determinants of mortality in status epilepticus. *Epilepsia* 1994;35:27-34.
- [31] Treiman DM. Electroclinical features of status epilepticus. *J Clin Neurophysiol* 1995;12:343-62.
- [32] Chen J, Wasterlain C. Status epilepticus: pathophysiology and management in adults. *Lancet Neurol* 2006;5:246-56.

- [33] Haut S, Shinnar S, Moshe S, O'Dell C, Legatt A. The association between seizure clustering and convulsive status epilepticus in patients with intractable complex partial seizures. *Epilepsia* 1999;40:1832–44.
- [34] Chauvel P, Kliemann F, Vignal J, Chodkiewicz J, Talairach J, Bancaud J. The clinical signs and symptoms of frontal lobe seizures. Phenomenology and classification. *Adv Neurol* 1995;66:115–25.
- [35] Coeytaux A, Jallon P. Des difficultés de définir et de classifier l'état de mal épileptique. *Neurophysiol Clin* 2000;30:133–8.
- [36] Conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence : prise en charge de l'état de mal épileptique; 1995.
- [37] 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.
- [38] Gastaut H. Classification of status epilepticus. In: Delgado-Escueta A, Wasterlain C, Treiman D, Porter R, editors. *Status epilepticus*. New-york: Raven-Press; 1983. p. 83–92.
- [39] Shneker B, Fountain N. Assessment of acute morbidity and mortality in nonconvulsive status epilepticus. *Neurology* 2003;61:1066–73.
- [40] Thomas P, Beaumanoir A, Genton P, Dolisi C, Chatel M. De novo absence status of late onset: report of 11 cases. *Neurology* 1992;42:104–10.
- [41] Treiman D, Walton N, Kendrick C. A progressive sequence of electroencephalographic changes during generalized convulsive status epilepticus. *Epilepsy Res* 1990;5:49–60.