
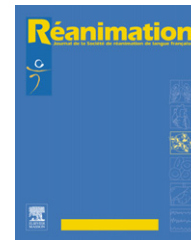




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

 www.em-consulte.com



RAPPORTS D'EXPERTS

Champ 9 – états de mal épileptiques non convulsifs[☆]

Nonconvulsive status epilepticus

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

^a Unité fonctionnelle EEG-épileptologie, service de neurologie, hôpital Pasteur, 30, voie Romaine, BP 69, 06002 Nice, France

^b Unité médicochirurgicale de l'épilepsie, hôpital Gui-de-Chauliac, Montpellier, France

Disponible sur Internet le 9 octobre 2008

MOTS CLÉS

État de mal épileptique ;
 État de mal absence ;
 État de mal partiel complexe ;
 EEG

KEYWORDS

Status epilepticus;
 Absence status;
 Complex partial status epilepticus;
 EEG

Résumé Les états de mal non convulsifs et confusionnels sont classiquement séparés en deux formes, l'état d'absence (EA) et l'état de mal partiel complexe (EMPC). Le diagnostic est difficile sur la base des seuls éléments cliniques et nécessite un électroencéphalogramme (EEG) d'urgence. L'EA ou « petit mal status » est la forme la plus fréquente d'états de mal non convulsifs et confusionnels. Il est caractérisé par une confusion fluctuante, d'intensité variable, souvent associée à des myoclonies périoculaires. L'EEG montre des décharges critiques généralisées qui cèdent sous benzodiazépines alors que la conscience se normalise. Les EA possèdent une importante hétérogénéité nosographique. Quatre groupes peuvent être individualisés : EA typiques s'inscrivant dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique, EA atypiques survenant dans le cadre d'une épilepsie généralisée symptomatique ou cryptogénique, EA « de novo » de l'adulte caractérisés par des facteurs de provocation toxiques ou métaboliques, EA avec éléments focaux s'observant dans le cadre d'une épilepsie partielle préexistante. Les EMPC temporaires sont caractérisés par des décharges temporales continues ou récurrentes et peuvent être organisés de façon cyclique, cette présentation étant caractéristique mais rare. Ils nécessitent un traitement énergique en raison de leur résistance et du risque de séquelles cognitives. Les EMPC frontaux constituent un défi diagnostique. Ils sont en effet souvent inauguraux, de présentation clinique déroutante et symptomatiques d'une lésion focale dans un cas sur trois. © 2008 Société de réanimation de langue française. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Nonconvulsive confusional status epilepticus is classically divided on the basis of the ictal electroencephalogram (EEG) into absence status (AS) and complex partial status epilepticus (CPSE). Based on clinical semiology alone, diagnosis is difficult and requires emergent EEG. AS is a polymorphic condition that can complicate many epileptic syndromes. Confusion of varying intensity is associated in half of the cases with bilateral periocular myoclonias. Clinical and EEG normalization is obtained after intravenous benzodiazepine injection. From a nosographic point of view, four types of AS may be recognized. Typical AS occurs as part of an idiopathic generalized epilepsy. Atypical AS occurs in patients with symptomatic or cryptogenic generalized epilepsies. "De novo" AS of late onset is characterized by toxic or metabolic

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

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : piertho@wanadoo.fr (P. Thomas).

precipitating factors in middle-aged subjects with no previous history of epilepsy. AS with focal characteristics occur in subjects with a preexisting or newly developing partial epilepsy, most often of extratemporal origin. Most cases are transitional forms between these four entities. CPSE is characterized by continuous or rapidly recurring complex partial seizures, which may involve temporal and/or extratemporal regions. Cyclic disturbance of consciousness characterizes CPSE of temporal lobe origin that requires vigorous treatment to prevent recurrence or cognitive sequelae. CPSE of frontal lobe origin is a diagnostic challenge: it is rare, symptoms are unusual and patients should be documented extensively. A focal frontal lesion is revealed in one third of cases.

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

Introduction

Les états de mal épileptiques peuvent être classés, selon une base opératoire, en états de mal convulsifs qui posent au clinicien des problèmes de pronostic immédiat, gouvernés par la nécessité d'arrêter les crises afin de prévenir le décès ou des séquelles neurologiques, et les états de mal non convulsifs qui posent surtout des problèmes de diagnostic positif, au mieux résolus par la pratique d'un électroencéphalogramme (EEG) d'urgence [1–3].

Les états de mal non convulsifs peuvent être divisés en états de mal non convulsifs non confusionnels qui sont caractérisés par des symptômes variés, somatosensitifs, visuels, auditifs, psychiques, végétatifs, symptômes qui surviennent par définition dans le cadre d'une intégrité de la conscience. Ils s'opposent aux états de mal non convulsifs confusionnels qui réalisent des épisodes prolongés de déstructuration de la conscience, d'intensité et de durée variable. Sur la base de l'expression EEG critique, les états de mal non convulsifs sont classiquement séparés en deux formes, l'état d'absence (EA) et l'état de mal partiel complexe (EMPC). L'EA est caractérisé par des décharges critiques diffuses et possède une importante hétérogénéité électroclinique et nosographique. L'EMPC se caractérise par des crises partielles non convulsives continues ou récurrentes qui impliquent les régions temporales ou extratemporales, et qui déterminent des perturbations cognitives de nature et de degré variables [4].

États de mal généralisés à expression confusionnelle ou états d'absence

Caractéristiques cliniques des états d'absence

L'EA comporte une confusion mentale d'intensité variable du simple ralentissement subjectif de l'efficacité intellectuelle jusqu'à la stupeur catatonique. Cet état peut persister des heures ou des jours et est associé dans un cas sur deux à des myoclonies périoculaires bilatérales peu amples [5,6]. Bien que la déstructuration de la conscience procède en fait d'un continuum [7], une catégorisation de l'intensité des troubles de la conscience en quatre stades a été proposée par Lob et al. [8] puis a été régulièrement reprise par la suite [9].

Une obnubilation légère survient dans 20% des cas [8]. Ce stade est caractérisé par un simple ralentissement de

l'idéation et des modes d'expression. Fréquemment, les discrètes perturbations cognitives ne sont appréhendées que par le patient lui-même. Une exploration neuropsychologique plus ou moins poussée [10,11] est alors nécessaire pour objectiver la modification du niveau de conscience, responsable d'une baisse discrète de l'efficacité intellectuelle (Fig. 1).

Une obnubilation marquée est plus habituelle (65% des cas). Les patients, sévèrement désorientés, sont habituellement calmes, immobiles, mutiques, perplexes et indifférents. Ils se tiennent yeux mi-clos et ne présentent aucune activité ou intention d'activité spontanée. La déstructuration de la conscience, fluctuante, n'est pas organisée de façon cyclique. À l'étape clinique, un ictus amnésique, un épisode psychiatrique, une encéphalopathie toxique ou médicamenteuse sont souvent évoqués [12,13]. Parfois, une crise généralisée tonico-clonique inaugure ou plus fréquemment termine l'épisode [14].

Une obnubilation profonde de la conscience, voire une stupeur catatonique ne rend compte que de 15% des cas (Fig. 2).

Caractéristiques EEG des états d'absence

La principale difficulté est d'évoquer le diagnostic et d'indiquer précocement un EEG d'urgence. Les retards au diagnostic sont souvent importants, compris entre huit heures et plusieurs jours [6]. L'expression EEG est polymorphe, réalisant « virtuellement n'importe quel pattern comportant une activité paroxystique bilatérale, rythmique et non réagissante » [15]. Dans la série de Granner et Lee, sur 59 patients vus consécutivement, la fréquence moyenne de l'activité paroxystique est comprise entre 1,0 et 3,5 Hz avec une moyenne de $2,2 \pm 0,6$ Hz [16]. Les aspects morphologiques strictement superposables à ceux des absences typiques ne sont présents que dans 7% des cas. Une prédominance focale de l'activité paroxystique est présente chez un quart des patients. La corrélation entre le degré d'obnubilation de la conscience et les aspects EEG n'est pas franche.

L'injection d'une benzodiazépine au cours de l'examen (diazépam, 10 à 20 mg ou clonazépam, 1 à 2 mg) constitue un test thérapeutique qui est positif lorsqu'il normalise l'EEG et fait céder la confusion (Fig. 2 et 3). L'ingestion d'une dose unique de clobazam à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg peut constituer une alternative chez les patients

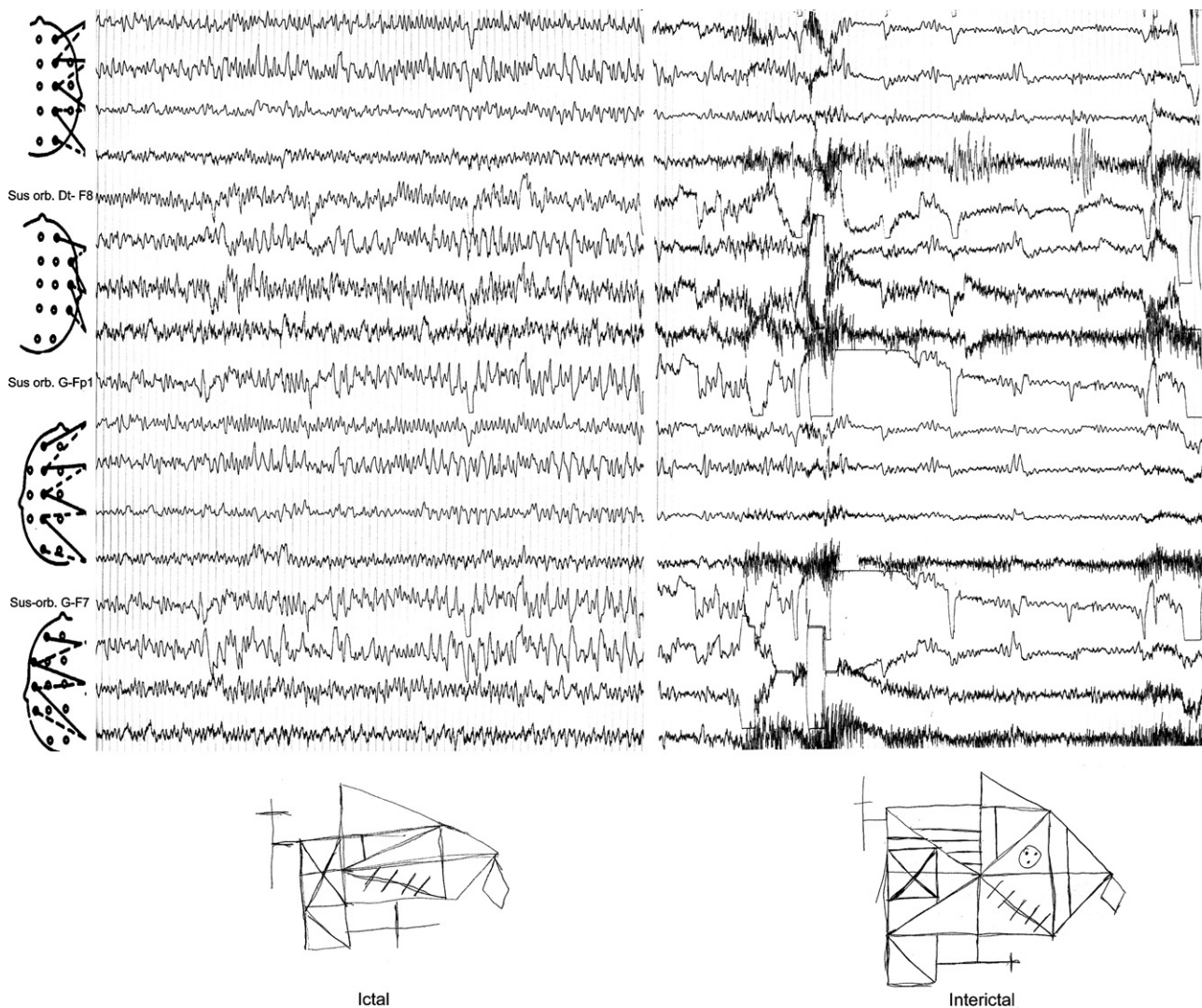


Figure 1 État d'absence comme type principal de crise chez un patient de 35 ans présentant une épilepsie généralisée idiopathique. Ce patient présentait des états confusionnels récurrents hebdomadaires durant entre 24 et 48 heures. Le diagnostic d'épilepsie a été porté à l'occasion de plusieurs crises généralisées tonico-cloniques. Selon sa famille, le patient avait des mauvais jours avec un discret ralentissement psychomoteur, des troubles attentionnels, un syndrome dysexécutif, des persévérations, un certain degré de boulimie, une apraxie idéomotrice et visuoconstructive. En haut de la figure, électroencéphalogramme en 15 mm/s. Les yeux du patient sont ouverts. Sur le segment de gauche, présence d'une activité rythmique thêta angulaire mêlé à des pointes ondes irrégulières au niveau des régions antérieures. Sur le segment de droite, terminaison spontanée de l'état de mal. Le patient est redevenu normal. En bas de la figure, copie de la figure de Rey en période critique et en période intercritique.

âgés ambulatoires [17]. Dans les cas difficiles (obnubilation peu importante de la conscience, activité EEG peu caractéristique), il est impératif de pratiquer des tests neuropsychologiques avant puis après l'injection de benzodiazépines. L'amélioration du score neuropsychologique après injection affirme le diagnostic [13]. Chez les sujets présentant des EA récidivants, le valproate semble être le médicament de choix pour prévenir la récurrence [18].

Place nosographique des états d'absence

Les EA s'inscrivent au sein d'un vaste continuum neurobiologique et peuvent émailler l'évolution de n'importe quel type de syndrome épileptique [19,20]. Chez certains patients,

l'EA constitue un moment évolutif particulier d'aggravation, de l'histoire naturelle de leur épilepsie. Chez d'autres patients, l'EA est inaugural d'une affection neurologique ou systémique non spécifique. Les implications pronostiques auxquelles renvoient les EA dépendent plus du syndrome épileptique dans lequel ils s'inscrivent que de leurs caractéristiques électrocliniques propres.

Une absence typique correspond à une crise généralisée (décharge des pointe ondes à 3 c/s intéressant l'ensemble du cortex) s'accompagnant cliniquement dans sa forme habituelle d'une altération plus ou moins profonde du contact. Les EA typiques sont caractérisés par la répétition d'absences sérielles ou continues avec sur un plan clinique un syndrome confusionnel plus ou moins intense. Les EA typiques sont très rares de nos jours et s'inscrivent dans

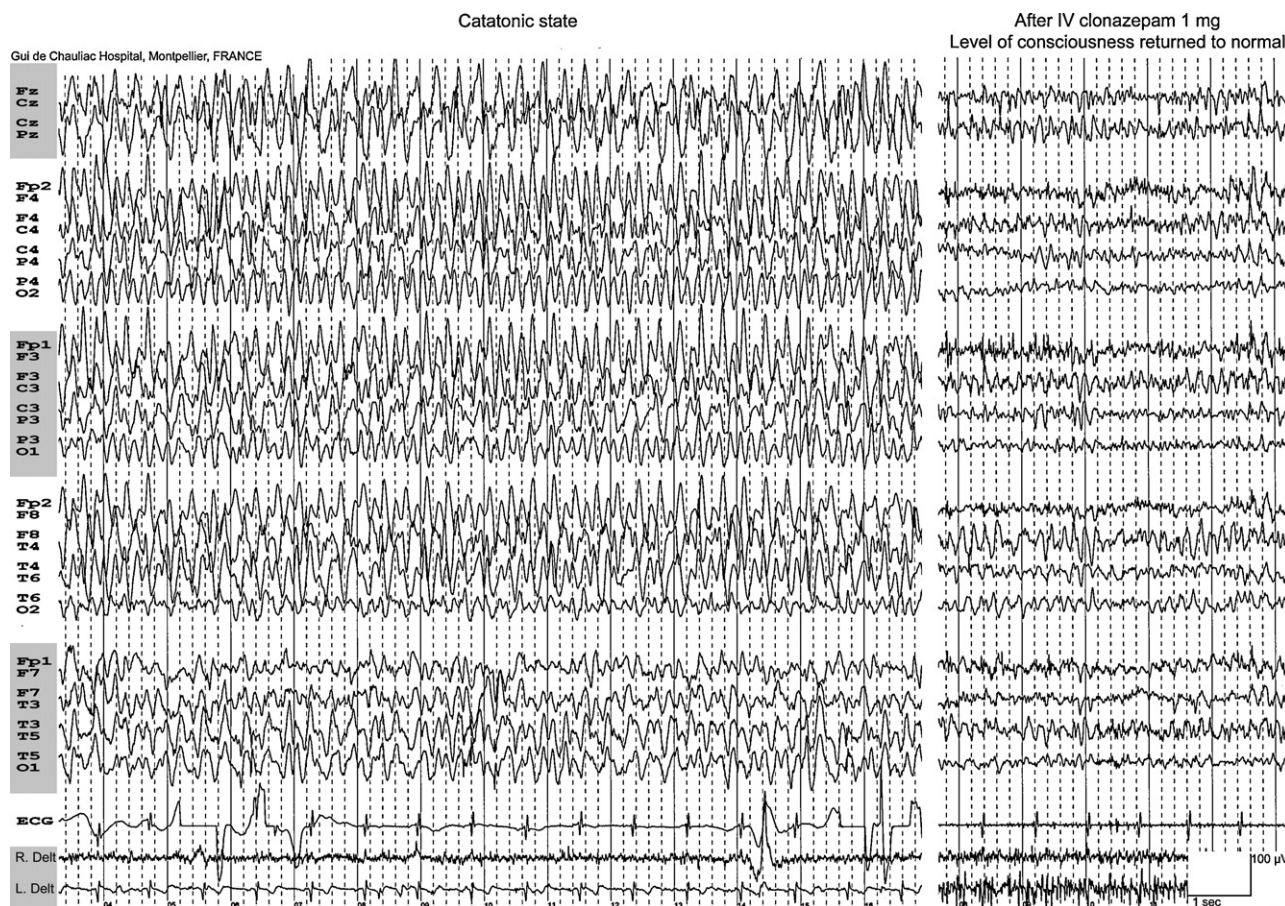


Figure 2 Patiente présentant une épilepsie myoclonique juvénile et un trouble bipolaire. État confusionnel prolongé (cinq jours) après sevrage brutal de son traitement habituel par clonazépam (14 mg/j) et remplacement par oxazépam (200 mg/j). Cet état confusionnel a été suivi d'un état catatonique avec myoclonies du visage. L'électroencéphalogramme critique (partie gauche de la planche) montre des pointes ondes, des ondes thêta et des ondes delta angulaires encochées. L'injection intraveineuse de 1 mg de clonazépam (partie droite) permet une résolution de l'état catatonique et un retour à un niveau de vigilance normal. Noter que l'électroencéphalogramme, considérablement amélioré, ne se normalise pas complètement.

le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique comportant le plus souvent des absences [21]. L'expression EEG est représentée par des décharges bilatérales synchrones et symétriques des pointes ondes ou des polypointes ondes dont la fréquence est supérieure ou égale à 3 Hz. Le pronostic immédiat est excellent, l'injection d'une benzodiazépine suffisant à faire céder les états de mal.

Par opposition aux absences typiques, les absences atypiques se caractérisent par une rupture du contact souvent incomplète. Le terme atypique désigne tout pattern EEG différent du classique aspect de pointe onde généralisée à 3–3,5 c/s de l'absence typique. Le plus souvent, une absence atypique est associée à des décharges pointes ondes lentes diffuses à 2–2,5 c/s souvent supérieures à 20 secondes, irrégulières, à prédominance antérieure et parfois asymétrique. Les EA atypiques surviennent dans le cadre d'une encéphalopathie épileptogène chronique (syndrome de Lennox-Gastaut et encéphalopathies apparentées) et se caractérisent par un état confusionnel fluctuant comportant des éléments toniques et/ou myocloniques et/ou des manifestations critiques latéralisées. L'expression EEG comporte des décharges continues ou intermittentes des pointes ondes ou des polypointes ondes lentes irrégulières et parfois asy-

métriques. Le pronostic immédiat est réservé du fait de la récurrence et de la résistance à la thérapeutique [22].

Les EA « de novo » de l'adulte sont avant tout caractérisés par des facteurs de provocation toxiques et/ou métaboliques [12,23,24] (Fig. 3). Ils surviennent chez des patients âgés n'ayant pas d'épilepsie préexistante. L'expression électroclinique et le pronostic immédiat sont variables. Ces états de mal ont habituellement la signification de crises symptomatiques aiguës liées à une situation épileptogène transitoire, comme par exemple, un sevrage ou une imprégnation chronique en médicaments psychotropes. Ils ne récidivent pas si les facteurs étiopathogéniques sont contrôlés.

Genton et al. [25] ont récemment rapporté une nouvelle entité d'épilepsie généralisée idiopathique peu fréquente mais assez caractéristique. Ils ont isolé, parmi tous leurs patients reçus à l'occasion d'un EA, onze patients remplissant les critères habituels d'une épilepsie généralisée idiopathique et caractérisée par la survenue d'EA récurrents, spontanés qui représentent chez ces patients le principal type de crise (Fig. 1). En raison d'une présentation inhabituelle, méconnue et d'atypies sur le plan EEG, ces patients avec EA sont méconnus et peuvent faire les

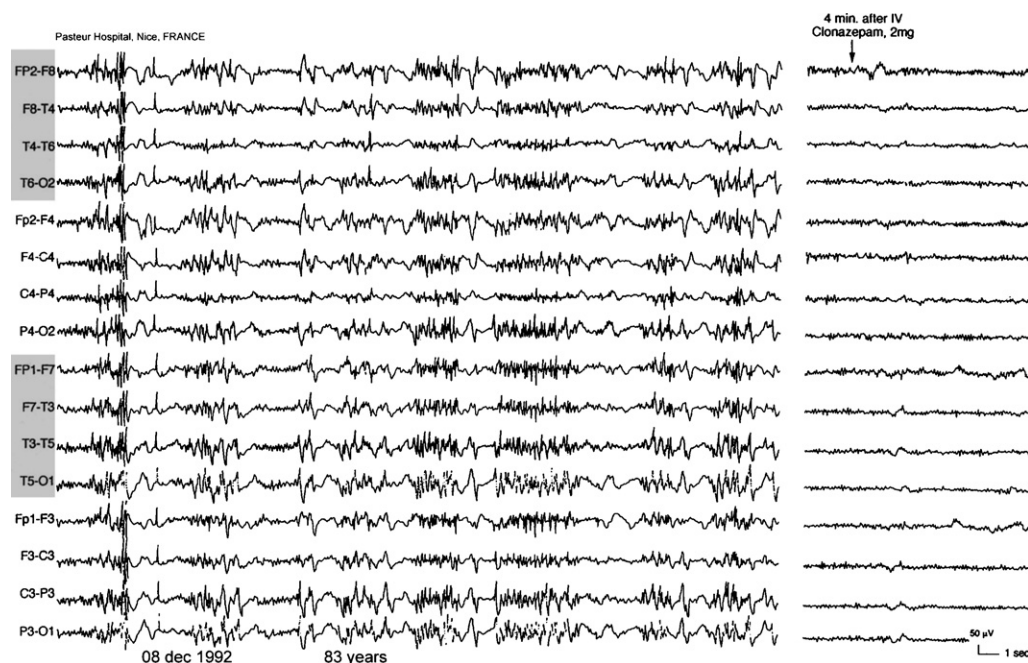


Figure 3 État d'absence « de novo » à début tardif chez une femme âgée de 83 ans ayant été hospitalisée pour hyponatrémie et intoxication à la ranitidine. L'EEG montre des polypointes et des polypointes ondes généralisées en brèves bouffées de deux à quatre secondes, pseudo-périodiques, sans aucune expression motrice d'accompagnement, tandis que la patiente présente un syndrome confusionnel sévère. L'électroencéphalogramme se normalise et le syndrome confusionnel cède peu après l'injection intraveineuse de 2 mg de clonazepam.

frais des traitements inappropriés. Les patients étaient souvent rebelles aux benzodiazépines intraveineuses mais ont été tous contrôlés par des traitements anti-absences appropriés avec parfois la nécessité d'une bithérapie lorsque le valproate s'avérait insuffisant.

Les EA avec éléments focaux s'observent dans le cadre d'une épilepsie partielle préexistante, le plus souvent extratemporale et résultent d'une synchronie bilatérale secondaire. L'EEG comporte des décharges critiques bilatérales et asymétriques. Le pronostic immédiat est variable. Certaines de ces formes sont difficile à différencier d'un EMPC frontal [26,27].

Facteurs étiologiques des états d'absence

Les facteurs étiologiques des EA sont très divers.

La présence d'EA « atypiques » récurrents et résistants survenant chez un sujet jeune avec épilepsie préexistante doit faire rechercher un syndrome du chromosome 20 en anneau, surtout s'il existe un contexte patent de détérioration intellectuelle [28].

Les facteurs endocriniens sont privilégiés chez la femme en période d'activité génitale : période cataméniale [8,29], grossesse, post-partum immédiat [30], ménopause.

Les facteurs médicamenteux sont prépondérants dans les EA survenant « de novo » chez le sujet âgé [12,20,31]. Le rôle des médicaments psychotropes a été souligné par de nombreux auteurs [5,6,13,32–34]. Les molécules en cause sont très diverses par ordre de fréquence et d'imputabilité, on retrouve : benzodiazépines (lors de la prise chronique et particulièrement, lors du sevrage),

neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques, barbituriques, lithium, méprobamate, viloxazine, méthaqualone, inhibiteurs de la monoamine oxydase. De nombreux cas ont également été imputés à la prise des médicaments non psychotropes : théophylline, cyclosporine, baclofène, metformine, cimétidine, ifosfamide, ceftazidime, diurétiques, pipérazine. Plusieurs observations sont survenues dans les suites d'examens radiologiques utilisant la métrizamide. Une perturbation métabolique, isolée ou associée aux facteurs médicamenteux, est fréquente : hyponatrémie, hypocalcémie, hypoglycémie, insuffisance rénale chronique.

Les erreurs de classification syndromiques avec prescription de médicaments à spectre étroit (carbamazépine, phénytoïne, vigabatrin, gabapentine, tiagabine) dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique comportant le plus souvent des absences peuvent entraîner une aggravation paradoxale de l'épilepsie sous la forme d'EA récurrents dont les caractéristiques sont volontiers atypiques [35].

Le problème des états de mal « électroencéphalographiques » du coma

En dehors des cadres nosographiques identifiés ci-dessus, plusieurs travaux récents tendent à assimiler les concepts d'EA, d'état de mal « larvé » et d'état de mal myoclonique chez les patients comateux [36]. Ainsi, Mayer et al. [37] incluent dans leur série sept cas avec un état de mal non convulsif chez un groupe de patients « comateux ou obnubilés ». Parmi les patients comateux investigués par Towne

et al. [38], 8% présentaient un pattern EEG « suggestif d'un état de mal », pattern dont la validité a été remise en cause [39].

Cette extension conceptuelle des EA semble avoir été induite par une surinterprétation des données EEG [40]. Dans ce contexte, nous estimons qu'une activité paroxystique généralisée chez un patient comateux est en effet plus l'expression d'une sévère encéphalopathie (en particulier de nature postanoxique) que celle d'un état de mal non convulsifs. Comme le propose Kaplan [41,42], le terme « *electrographic status epilepticus in coma* » (état de mal électroencéphalographique du coma) présente l'avantage de la neutralité pour caractériser une activité paroxystique généralisée qui se greffe sur une sévère encéphalopathie d'une toute autre étiologie que l'épilepsie elle-même [43]. Un état confusionnel sévère dans un EA peut certes s'exprimer par un état catatonique, mais cette présentation est radicalement différente de celle d'un coma. De même, l'état de mal « larvé », terme évolutif ultime d'un état de mal généralisé tonico-clonique grave non ou insuffisamment traité, caractérisé par une expression clinique minimale dans le contexte d'une altération massive de la conscience avec troubles neurovégétatifs, ne doit pas être confondu avec un état de mal non convulsif, tant le contexte de survenue, les signes cliniques, le pronostic et le traitement sont différents [39,40,44]. Pour toutes ces raisons, nous considérons que les EM « électroencéphalographiques » du coma doivent être exclus du cadre nosographique des EA.

États de mal partiels complexes

Définition

De nombreuses auteurs ont tenté de définir l'EMPC [9,45,46]. La définition proposée par Shorvon [9] est suffisamment large pour recouvrir la plupart des formes cliniques rencontrées : « L'EMPC est un syndrome électroclinique constitué de crises épileptiques partielles, temporales ou extratemporales, fluctuantes, suffisamment récurrentes pour entraîner un état confusionnel dont la symptomatologie est variable ». Bien qu'une distinction des EMPC en formes topographiques clairement délimitées soit en grande partie arbitraire, on distingue classiquement des formes temporales et des formes extratemporales.

L'état de mal partiel complexe temporal

Il existe classiquement deux grands types électrocliniques [46]. Dans le premier, la présentation est celle d'une confusion fluctuante s'organisant cycliquement en crises partielles complexes avec rupture du contact et automatismes stéréotypés. Pendant la période intercritique, il persiste un trouble de la conscience et des automatismes réactifs. Cette forme, caractéristique mais rare, a été rapportée à une désorganisation des structures temporales internes. Le second type, plus fréquent, est caractérisé par un état confusionnel continu, sans fluctuations cycliques marquées. L'EEG montre des crises partielles récurrentes dans le premier type et une activité paroxystique focale continue dans le second. Les anomalies impliquent en EEG

de scalp l'une ou l'autre des régions temporales. Seules quelques rares contributions ont comporté une exploration par électrodes de profondeur [47].

La symptomatologie clinique d'accompagnement du syndrome confusionnel, très variée, dépend en fait de la topographie des réseaux épileptogènes impliqués par les décharges critiques et peut ainsi comporter des troubles du langage, des hallucinations visuelles ou auditives simples ou élaborées, une apraxie idéatoire ou idéomotrice, une amnésie de fixation, des perturbations du champ visuel, des modifications végétatives [9]. Certains ont souligné la fréquence des manifestations dysthymiques de tonalité désagréable et des automatismes gestuels complexes, expliquant qu'à l'étape clinique, le tableau puisse évoquer une psychose dissociative aiguë [2]. Les manifestations motrices, toujours au second plan de la symptomatologie, sont en principe limitées à des phénomènes adversifs mineurs, non ou peu localisateurs.

Des anomalies focales réversibles sont occasionnellement présentes sur les examens neuroradiologiques [48] : hypodensité au scanner X avec ou sans prise de contraste associée, hyperintensité T2 en IRM, hyperperfusion en tomoscintigraphie monophotonique critique.

L'EMPC temporal peut survenir chez des patients présentant une épilepsie temporale préexistante, par exemple, à l'occasion d'un arrêt intempestif du traitement antiépileptique. L'administration de fosphénytoïne par voie veineuse semble être, en France, le traitement de choix, la plupart de ces formes ne cédant pas durablement sous benzodiazépines. De nombreux cas surviennent également de façon inaugurale, lors d'une affection structurelle aiguë du système nerveux central (voir ci-dessous). D'autres facteurs étiopathogéniques ont été décrits : médicaments (lithium, cyclosporine, ciprofloxacine, vigabatrin), électrochocs, produits de contraste iodé, cancer, neurosyphilis, alcool, cocaïne de type crack, etc [9].

Les états de mal partiels complexes extratemporaux

Les EMPC frontaux se caractérisent par une obnubilation souvent discrète de la conscience, associée à des troubles de la programmation des ordres complexes et à des persévérations [2]. Des modifications thymiques (désinhibition ou indifférence affective) sont caractéristiques, pouvant également évoquer un épisode psychiatrique. L'EEG montre des décharges critiques frontales polaires plus ou moins étendues, le degré de diffusion de l'activité critique étant corrélé avec le niveau d'obnubilation de la conscience [20,31] (Fig. 4). Des formes frontières avec l'EA sont possibles : lors d'enregistrements prolongés, les décharges frontales tendent à diffuser sur l'ensemble du scalp, cette synchronie bilatérale secondaire pouvant ainsi transformer, selon le moment de l'enregistrement, l'état de mal non convulsif frontal en EA [13,31]. La réponse thérapeutique est variable. Les benzodiazépines sont souvent inefficaces. Des séquelles cognitives semblent improbables puisque jamais décrites. Le pronostic rejoint celui de l'affection neurologique sous-jacente lorsqu'elle existe. Une exploration morphologique soigneuse doit toujours être pratiquée dans les EMPC frontaux qui sont symptomatiques d'une

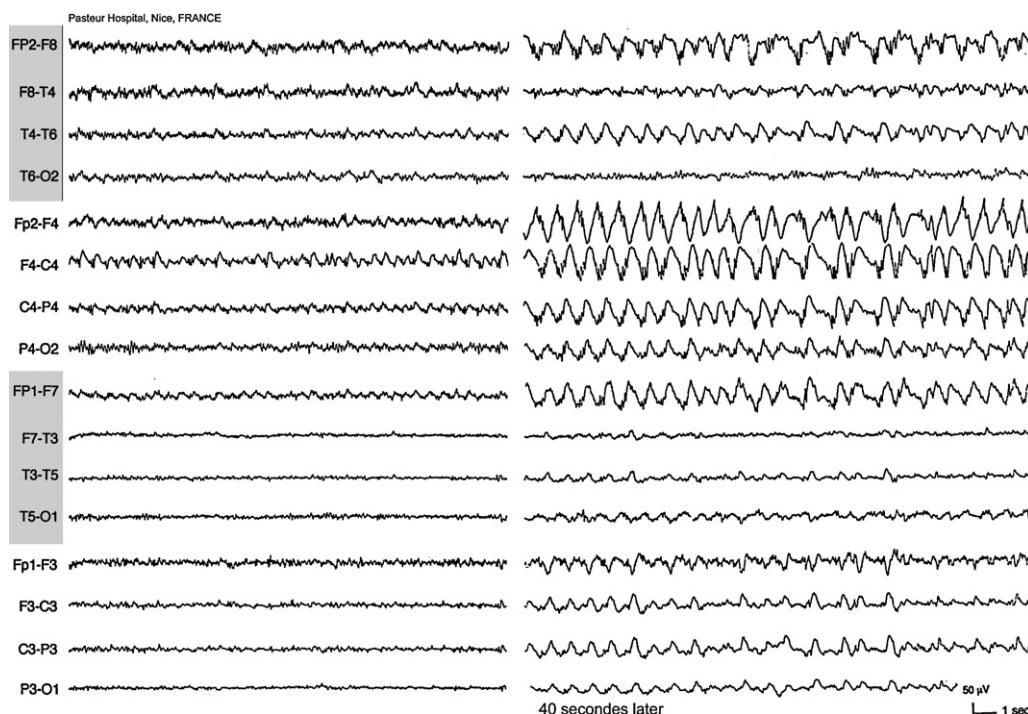


Figure 4 État de mal non convulsif frontal droit chez un homme de 47 ans présentant une épilepsie partielle symptomatique frontale en rapport avec un méningiome de la faux-opéré deux ans plus tôt. Syndrome confusionnel modéré avec persévérations et indifférence affective. L'électroencéphalogramme montre des décharges récurrentes de longue durée constituées des pointes ondes rythmiques frontales droites (fragment de gauche), d'amplitude progressivement croissante avec opposition de phase aux dépens de l'électrode F4 frontale droite (fragment de droite). Les décharges ont tendance à diffuser sur l'hémisphère controlatéral. L'injection de benzodiazépine, inefficace, a été relayée par une perfusion de phénytoïne, 20 mg/kg, qui a fait céder le syndrome confusionnel.

lésion focale dans un tiers des cas. Les autres facteurs étiopathogéniques comprennent : sevrage en antiépileptiques, alcool, médicaments psychotropes, hyperglycémie sans cétose, hyponatrémie, neurosyphilis.

D'autres formes topographiques d'EMPC extratemporaux ont été rapportées, la plupart sous forme d'observations isolées : EMPC pariétaux, EMPC occipitaux [9].

Pronostic des EMPC

Cliniquement, la grande majorité des EMPC ne présentent pas de séquelles neurologiques même après plusieurs récurrences ou après des états de mal de très longue durée [41,42]. Des troubles transitoires de la mémoire ou des modifications de la personnalité sont cependant fréquents et régressent en quelques jours ou en quelques semaines. Des évolutions défavorables chez des patients dépourvus de co-morbidités ont été exceptionnellement publiées sous la forme d'une amnésie prolongée et sévère qui ne fut définitive que dans un seul cas [49,50].

Des controverses persistent cependant dans la littérature en ce qui concerne la morbidité des EMPC [36,42,51]. Une augmentation significative de l'énolase neurospécifique, marqueur de la destruction neuronale, a été rapportée dans une série de huit EMPC consécutifs [52]. Les patients qui présentent une lésion cérébrale aiguë étiologique de l'EMPC ont en général un pronostic plus réservé. Krumholz et al.

[51] ont rapporté dans une série consécutive de dix patients trois décès, quatre patients avec séquelles mnésiques définitives et trois patients avec perturbations cognitives de durée supérieure à trois mois. La plupart de ces patients présentaient cependant des lésions qui pouvaient par elles-mêmes induire des séquelles neurologiques permanentes telles que des encéphalites virales ou des accidents vasculaires cérébraux, si bien que le pronostic final était souvent celui de la co-morbidité.

Ces données sont en faveur d'un traitement énergique des EMPC surtout lorsque ces derniers compliquent une lésion cérébrale aiguë dans la mesure où crises et lésion causale pourraient se potentialiser pour aggraver les lésions neuronales [53]. Dans une étude rétrospective, les taux de mortalité étaient plus élevés chez les patients présentant une étiologie définie par rapport aux EMPC cryptogéniques ou aux EMPC survenant dans le contexte d'une épilepsie pré-existante [54]. Cependant, un traitement antiépileptique trop précoce et trop agressif est également un facteur certain de morbidité. De ce fait, une approche graduelle qui évite les traitements agressifs en première ligne constitue probablement la meilleure option thérapeutique.

Références

- [1] Gueguen B, Raynaud P, Guedj. Indication de l'EEG dans les confusions mentales et les troubles du comportement. *Neurophysiol Clin* 1998;28:134-43.

- [2] Rohr-Le Floch J, Gauthier G, Beaumanoir A. États confusionnels d'origine épileptique : intérêt de l'EEG fait en urgence. *Rev Neurol (Paris)* 1988;144:425–36.
- [3] Scholtès FB, Renier WO, Meinardi HM. Nonconvulsive status epilepticus: causes, treatment, outcome in 65 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:93–5.
- [4] Thomas P. Classification, formes cliniques et diagnostic des états de mal épileptiques. *Reanim Urg* 1995;401–12, 4bis.
- [5] Guberman A, Cantu-Reyna G, Stuss D, Broughton R. Nonconvulsive generalized status epilepticus: clinical features, neuropsychological testing and long-term follow-up. *Neurology* 1986;36:1284–91.
- [6] Kaplan PW. Nonconvulsive status epilepticus in the emergency room. *Epilepsia* 1996;37:643–50.
- [7] Andermann F, Robb JP. Absence status. A reappraisal following review of thirty-eight patients. *Epilepsia* 1972;13:177–87.
- [8] Lob H, Roger J, Soulayrol R, Régis H, Gastaut H. Les états de mal généralisés à expression confusionnelle. In: Gastaut H, Roger J, Lob H, editors. *Les états de mal épileptiques*. Paris: Masson; 1967. p. 91–109.
- [9] Shorvon S. *Status epilepticus, its clinical features and treatment in children and adults*. Cambridge: Cambridge University Press; 1994.
- [10] Nightingale S, Welch JL. Psychometric assessment in absence status. *Arch Neurol* 1982;39:516–9.
- [11] Vuillemier P, Despland PA, Regli F. Failure to recall (but not to remember): pure transient amnesia during nonconvulsive status epilepticus. *Neurology* 1996;46:1036–9.
- [12] Thomas P, Beaumanoir A, Genton P, Dolisi C, Chatel M. «De novo» absence status. Report of 11 cases. *Neurology* 1992;42:104–10.
- [13] Thomas P, Andermann F. Absence status in elderly patients is most often situation related. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, Marescaux C, Broglin D, Bernasconi R, editors. *Idiopathic generalized epilepsies: clinical, experimental and genetic aspects*. Londres: John Libbey; 1994. p. 95–109.
- [14] Fagan KJ, Lee SI. Prolonged confusion following convulsions due to generalized nonconvulsive status epilepticus. *Neurology* 1990;40:1689–94.
- [15] Porter RJ, Penry JK. Petit mal status. In: Delgado-Escueta AV, Wasterlain CG, Treiman DM, Porter RJ, editors. *Status Epilepticus (Advances in Neurology, vol 34)*. New York: Raven Press; 1983. p. 61–7.
- [16] Granner MA, Lee SI. Nonconvulsive status epilepticus: EEG analysis in a large series. *Epilepsia* 1994;35:42–7.
- [17] Gastaut H, Tinuper P, Aguglia U, Lugaresi E. Traitement de certains états de mal par ingestion d'une dose unique de Clonazepam. *Rev EEG Neurophysiol* 1984;14:203–6.
- [18] Berkovic SF, Andermann F, Guberman A, Hipola D, Bladin PF. Valproate prevents the recurrence of absence status. *Neurology* 1989;39:1294–7.
- [19] Berkovic SF, Andermann F, Andermann E, Gloor P. Concepts of absence epilepsies: discrete syndromes or biological continuum? *Neurology* 1987;37:993–1000.
- [20] Thomas P, Zifkin B, Migneco O, Lebrun C, Darcourt J, Andermann F. Nonconvulsive status epilepticus of frontal origin. *Neurology* 1999;52:1174–83.
- [21] Lennox WG. The Petit Mal epilepsies. Their treatment with tridione. *JAMA* 1945;129:1069–74.
- [22] Beaumanoir A, Foletti G, Magistris M, Volanschi D. Status epilepticus in the Lennox-Gastaut syndrome. In: Niedermeyer E, Degen R, editors. *The Lennox-Gastaut syndrome*. New York: Alan Liss; 1988. p. 283–99.
- [23] Schwartz MS, Scott DF. Isolated petit mal status presenting de novo in middle age. *Lancet* 1971;2:1399–401.
- [24] Lee SI. Nonconvulsive status epilepticus. Ictal confusion in later life. *Arch Neurol* 1985;42:787–91.
- [25] Genton P, Ferlazzo E, Thomas P. Absence status epilepsy: delineation of a distinct idiopathic generalized epilepsy syndrome. *Epilepsia* 2008;49:642–9.
- [26] Niedermeyer E, Fineyre F, Riley T, Uematsu S. Absence status (petit mal status) with focal characteristics. *Arch Neurol* 1979;36:417–21.
- [27] Kudo T, Sato K, Yagi K, Seino M. Can absence status epilepticus be of frontal lobe origin? *Acta Neurol Scand* 1995;92:472–7.
- [28] Inoue Y, Fujiwara T, Matsuda K, Kubota H, Tanaka M, Yagi K, et al. Ring chromosome 20 and nonconvulsive status epilepticus. A new epileptic syndrome. *Brain* 1997;120:939–43.
- [29] Agathonikou A, Koutroumanidis M, Panayiotopoulos CP. Fixation-off-sensitive epilepsy with absences and absence status: video-EEG documentation. *Neurology* 1997;48:231–4.
- [30] Beaumanoir A, Jenny P, Jekiel M. Étude de quatre «Petit Mal status» post-partum. *Rev EEG Neurophysiol* 1980;10:381–5.
- [31] Thomas P. Les états d'absence de l'épilepsie. *Rev Neurol (Paris)* 1999;155:1023–38.
- [32] Ellis JM, Lee SI. Acute prolonged confusion in later life as an ictal state. *Epilepsia* 1977;19:119–28.
- [33] Dunne JW, Summers QA, Stewart-Wynne EG. Nonconvulsive status epilepticus: a prospective study in an adult general hospital. *Q J Med* 1987;62:117–26.
- [34] Tomson T, Lindbom U, Nilsson BY. Nonconvulsive status epilepticus in adults: thirty-two consecutive patients from a general hospital population. *Epilepsia* 1992;33:829–35.
- [35] Thomas P, Valton L, Genton P. Status epilepticus precipitated by antiepileptic drugs in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Brain* 2006;129:1281–92.
- [36] Krumholz A. Epidemiology and evidence for morbidity of nonconvulsive status epilepticus. *J Clin Neurophysiol* 1999;16:314–22.
- [37] Mayer SA, Claassen J, Lokin J, Mendelsohn F, Dennis LJ, Fitzsimmons BF. Refractory status epilepticus: frequency, risk factors, and impact on outcome. *Arch Neurol* 2002;59:205–10.
- [38] Towne AR, Waterhouse EJ, Boggs JG, Garnett LK, Brown AJ, Smith Jr JR, et al. Prevalence of nonconvulsive status epilepticus in comatose patients. *Neurology* 2000;54:340–5.
- [39] Benbadis SR, Tatum 4th WO, Towne AR, Waterhouse EJ, Garnett L. Prevalence of nonconvulsive status epilepticus in comatose patients. *Neurology* 2000;55:1421–3.
- [40] Niedermeyer E, Ribeiro M. Considerations of nonconvulsive status epilepticus. *Clin Electroencephalogr* 2000;31:192–5.
- [41] Kaplan PW. Assessing the outcomes in patients with nonconvulsive status epilepticus: nonconvulsive status epilepticus is underdiagnosed, potentially overtreated and confounded by comorbidity. *J Clin Neurophysiol* 1999;16:341–52.
- [42] Kaplan PW. No, some types of nonconvulsive status epilepticus cause little permanent neurologic sequelae (or: "the cure may be worse than the disease"). *Neurophysiol Clin* 2000;30:377–82.
- [43] Drislane FW. Presentation, evaluation, and treatment of nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsy Behav* 2000;1:301–14.
- [44] Ruegg SJ, Dichter MA. Diagnosis and treatment of nonconvulsive status epilepticus in an Intensive Care Unit setting. *Curr Treat Options Neurol* 2003;5:93–110.
- [45] Mayeux R, Lüders H. Complex partial status epilepticus: case report and proposal for diagnostic criteria. *Neurology* 1978;28:957–61.
- [46] Treiman DM, Delgado-Escueta AV. Complex partial status epilepticus. In: Delgado-Escueta AV, Wasterlain CG, Treiman DM, Porter RJ, editors. *Status epilepticus (Advances in neurology, volume 34)*. New York: Raven Press; 1983. p. 69–81.
- [47] Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, Mattson RA. Complex partial status epilepticus: a depth electrode study. *Ann Neurol* 1985;18:647–54.

- [48] Henry TR, Drury I, Brunberg JA, Pennell PB, McKeever PE, Beydoun A. Focal cerebral magnetic resonance changes associated with partial status epilepticus. *Epilepsia* 1994;35:35–41.
- [49] Engel J, Ludwig B, Fetell M. Prolonged partial complex status epilepticus: EEG and behavioral observations. *Neurology* 1978;28:863–9.
- [50] Treiman DM, Delgado-Escueta AV, Clark MA. Impairment of memory following complex partial status epilepticus. *Neurology* 1981;31:109.
- [51] Krumholz A, Sung GY, Fisher RS, Barry E, Bergey GK, Grattan LM. Complex partial status epilepticus accompanied by serious morbidity and mortality. *Neurology* 1995;45:1499–504.
- [52] DeGiorgio CM, Gott PS, Rabinowicz AL, Heck CN, Smith TD, Correale JD. Neuron-specific enolase, a marker of acute neuronal injury, is increased in complex partial status epilepticus. *Epilepsia* 1996;37:606–9.
- [53] Hilkens PHE, De Weerd AW. Nonconvulsive status epilepticus as cause for focal neurological deficit. *Acta Neurol Scand* 1995;92:193–7.
- [54] Shneker BF, Fountain NB. Assessment of acute morbidity and mortality in nonconvulsive status epilepticus. *Neurology* 2003;61:1066–73.