

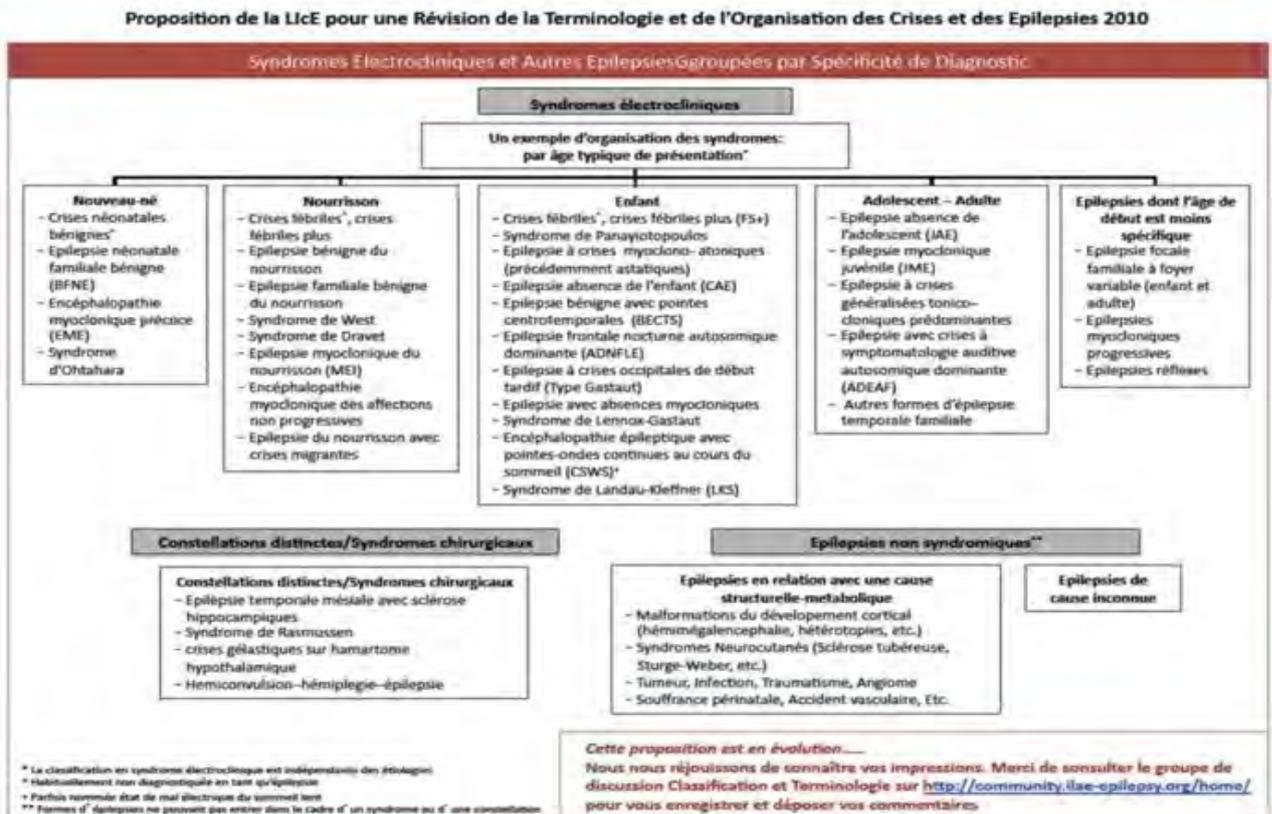
### **Classification des crises et syndromes épileptiques**

La classification des crises épileptiques et des syndromes épileptiques faite par la Commission de la Classification et de la Terminologie de la LICE a proposé une révision des concepts pour les différentes formes de crises épileptiques et d'épilepsie [7]. Cette classification tient compte des avancées obtenues dans le domaine des neurosciences sur les plans cliniques, neurobiologiques, génétiques et celles de la neuroimagerie.

**Tableau I** : Classification des crises selon la LICE (Berg et al 2010)



**Tableau II** : Proposition de la classification des syndromes épileptiques par la LICE (Berg et al. 2010)



### **3. Historique**

L'épilepsie est une affection neurologique bien décrite depuis l'antiquité déjà, sous la civilisation grecque par le terme « epilepsia » qui vient de la racine du verbe « epilembenien » qui signifie « saisir » ou « prendre par surprise ». La conception babylonienne de l'épilepsie précède celle des grecs (au VIII<sup>e</sup> siècle avant JC) sous le terme de « maladie sacrée » dont on trouve la description dans le célèbre traité d'Hippocrate portant ce titre [8]. En 1981, Wieser a été le premier à faire une analyse par groupe de crises pour distinguer les crises « psychomotrices » (crises avec troubles du comportement et automatismes) découlant de régions cérébrales différentes. Ses conclusions ont été intégrées dans la classification internationale des épilepsies de 1989 [9]. Ces dernières décennies les résultats des recherches dans ce domaine ont permis d'individualiser l'épilepsie frontale nocturne comme un syndrome épileptique distinct fait de crises du lobe frontal qui se déroulent exclusivement la nuit grâce à la vidéo-polysomnographie qui l'a différenciée des événements nocturnes non épileptiques [10].

### **4. Epidémiologie**

#### **4.1. Incidence**

L'incidence exacte de l'épilepsie du lobe frontal n'est pas connue. Dans la plupart des centres cependant, l'épilepsie frontale nocturne représente 20 à 30 % des procédures opératoires impliquant une épilepsie réfractaire [11], [12].

#### **4.2. Prédominance de genre**

Aucune différence significative de fréquence fondée sur le sexe n'a été rapportée sur l'épilepsie frontale dans la plupart des études épidémiologiques. Toutefois une étude comparative sur les épilepsies frontales par rapport aux épilepsies temporales a suggéré une prédominance du sexe masculin dans les cas de crises du lobe frontal [13], [14].

#### **4.3. Age**

Les épilepsies frontales peuvent affecter les patients de tout âge [14].

## **5. Anatomie du cortex du lobe frontal**

Le cortex frontal est caractérisé par sa surface délimitée par de nombreux sillons. Le lobe frontal représente environ 40% du poids total du cerveau. Il est situé dans l'encéphale en avant du sillon central. Il est constitué essentiellement des centres moteurs.

Ses limites sont : avec le lobe pariétal, le sillon central ; avec le lobe cingulaire, le sillon cingulaire.

Sa surface supéro-latérale répond à l'écaille de l'os frontal et à la partie antérieure de l'os pariétal. Elle est constituée des gyrus précentral, central supérieur, frontal moyen et frontal inférieur. Le gyrus frontal moyen est limité par les sillons frontaux supérieur et moyen. Le gyrus frontal inférieur est divisé, au niveau du sillon latéral en trois parties, orbitaire, triangulaire et operculaire.

Sa face inférieure répond à la lame criblée de l'ethmoïde et à la partie orbitaire du frontal. Elle est constituée des gyrus orbitaires et du gyrus droit. Le gyrus droit est divisé par le sillon olfactif. Dans le sillon olfactif logent le bulbe olfactif et le tractus olfactif.

Sa face médiale est adjacente à la faux du cerveau. Elle est constituée de quatre parties : la moitié antérieure du lobule paracentral, le gyrus frontal médial qui représente la majeure partie de cette face, le gyrus paraterminal situé sous le genou du corps calleux, entre les sillons para-olfactifs antérieur et postérieur. Il recouvre l'aire subcalleuse, le gyrus para-olfactif situé en arrière du gyrus paraterminal. Il recouvre l'aire paraterminale [15].

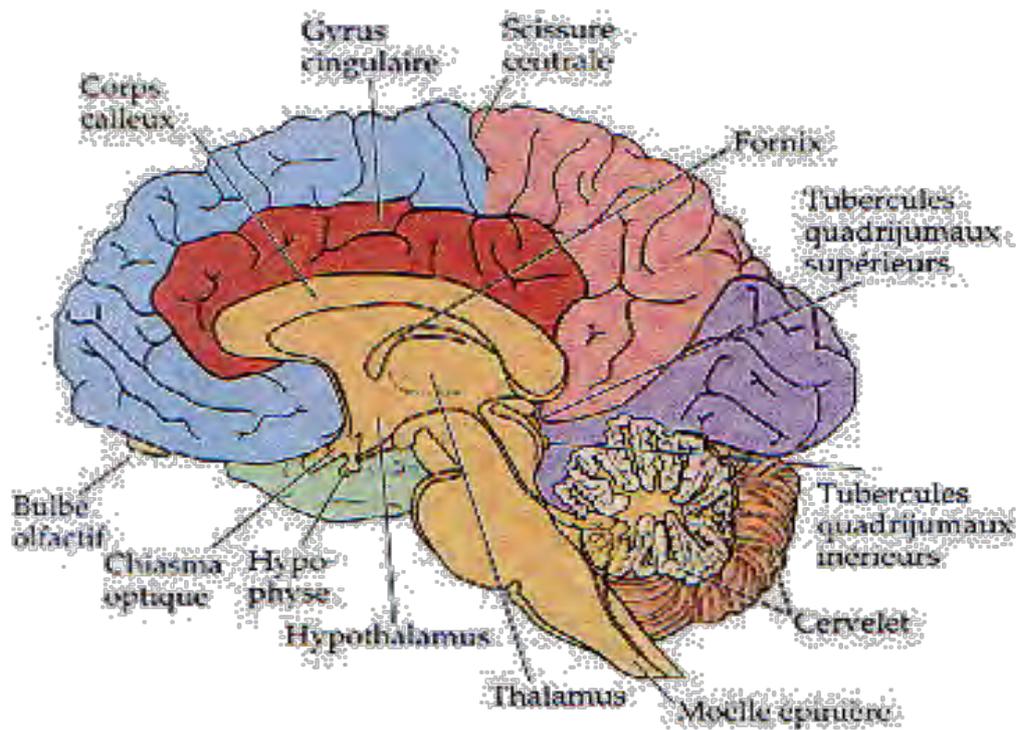
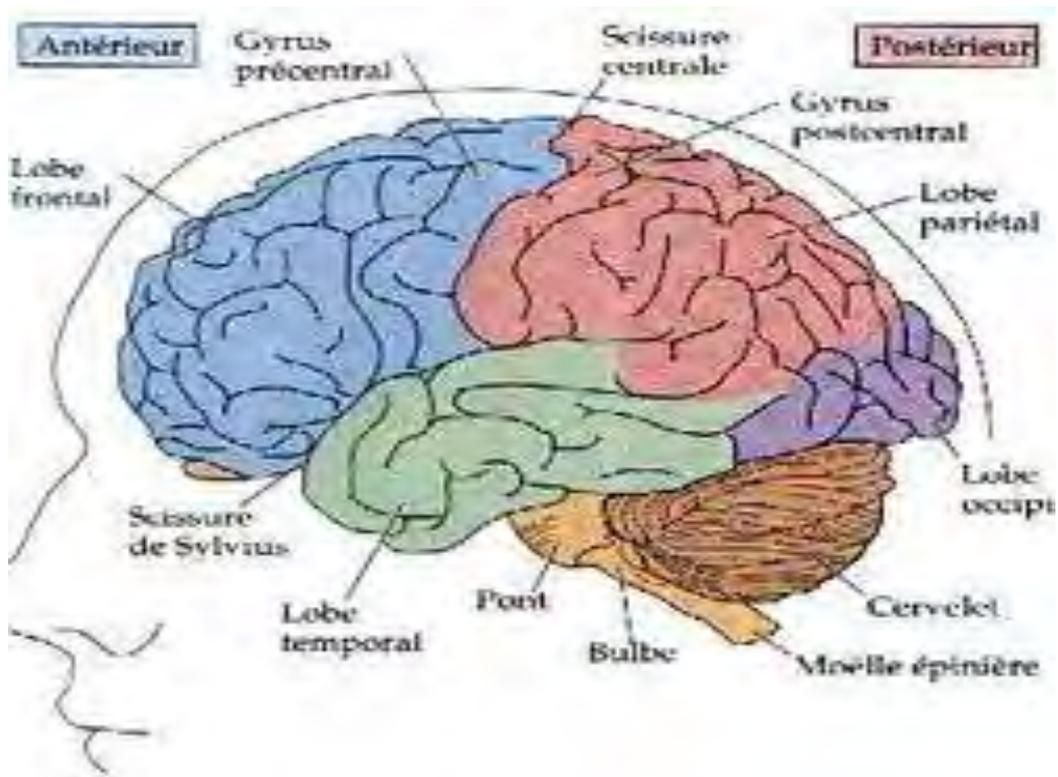


Figure 1 : vues latérale et médiale du cortex cérébral

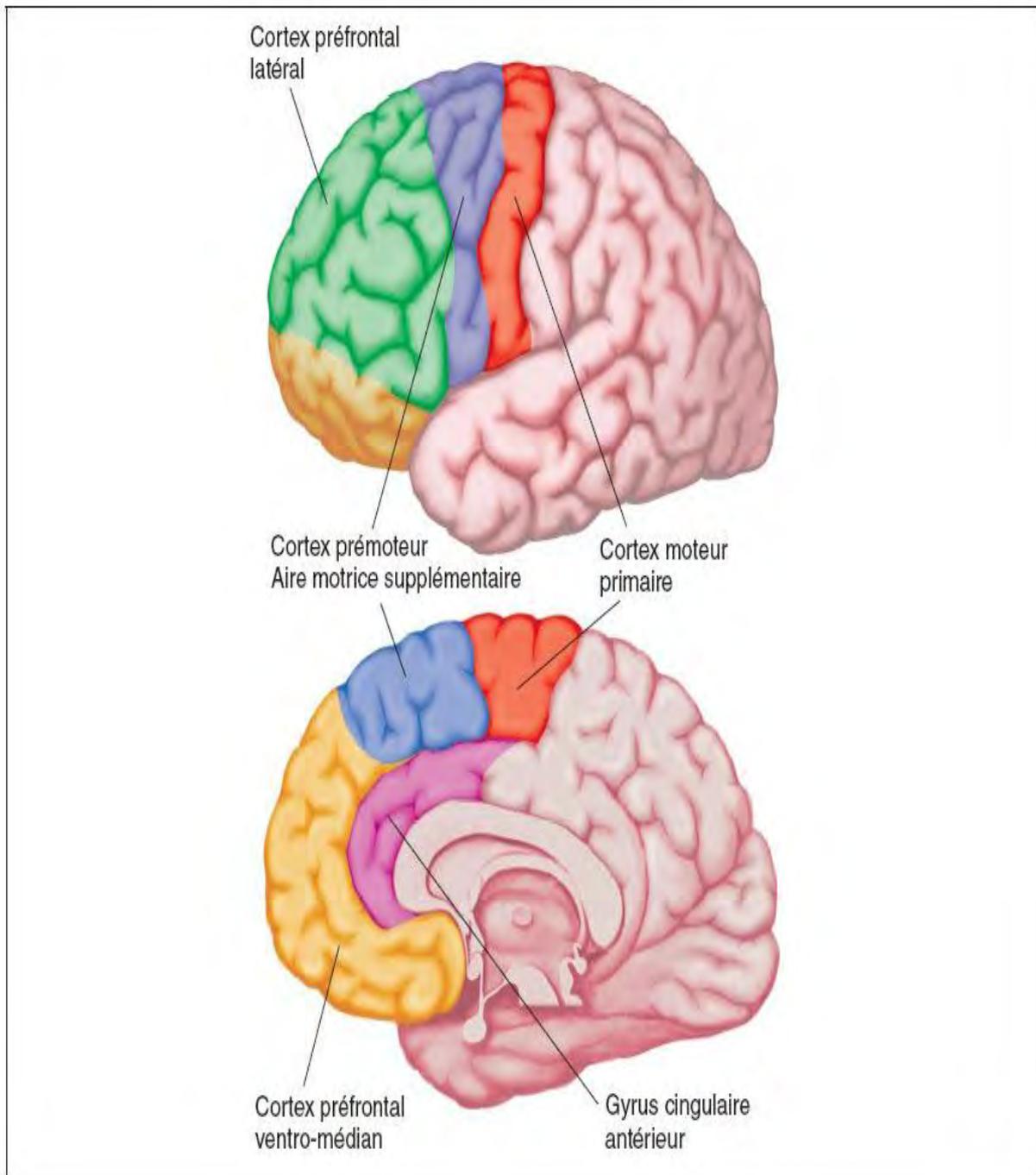
## 6. Anatomie fonctionnelle du lobe frontal

Le cortex cérébral est comme une mosaïque constituée de régions spécialisées contrôlant des fonctions spécifiques primaires, les aires corticales. Ces aires sont interdépendantes grâce aux fibres associatives qui donnent au cerveau de grandes potentialités fonctionnelles.

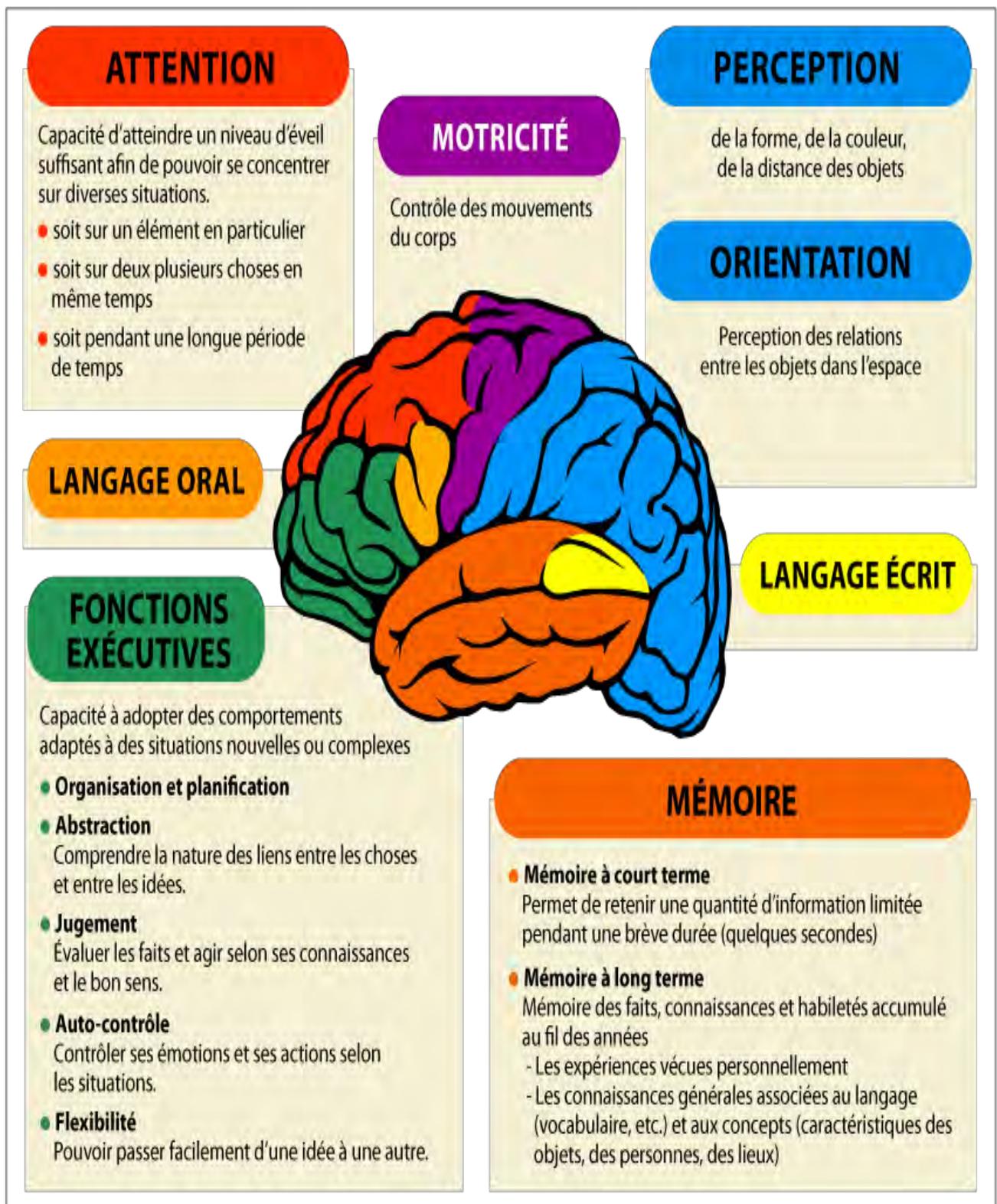
Le cortex frontal est ainsi constitué en :

- **Cortex somato-moteur primaire (aire 4)** : Il est situé dans le gyrus précentral et contrôle la motricité volontaire. Ses efférences forment le tractus pyramidal (voie motrice directe) ; ses afférences proviennent du thalamus, des aires prémotrices et du cortex somato-sensitif. Sa somatotopie correspond à différentes parties du corps selon l'homonculus de Penfield. Une lésion de l'aire 4 entraîne une paralysie de l'hémicorps controlatéral.
- **Le cortex prémoteur (aires 6 et 8)** : Il est situé dans les gyrus frontaux supérieur et moyen et il contrôle l'équilibre, la spasticité motrice et la coordination oculo-céphalogyre. Ses efférences forment le tractus extrapyramidal (voie motrice indirecte) ; ses afférences proviennent du thalamus, des noyaux de la base et du cervelet.
- **L'aire motrice primaire du langage articulé (de Broca) (aires 44 et 45)** : elle est située dans l'hémisphère dominant, au niveau des parties operculaire et triangulaire du gyrus frontal inférieur. Ses efférences vont vers la partie inférieure de l'aire motrice adjacente. Elle contrôle la programmation motrice de la parole. Sa destruction entraîne une aphasie motrice.
- **Le cortex associatif frontal (cortex préfrontal aires 9, 10, 11, 12, 46, 47)** : il intervient dans la planification et l'adaptation des réponses comportementales. Il est impliqué dans l'élaboration de la pensée et de la personnalité, en particulier la planification et l'exécution des décisions. Il contrôle également l'inhibition du comportement. Une lésion unilatérale ne provoque pas de troubles psychologiques en raison de la plasticité cérébrale. une lésion bilatérale s'accompagne toujours de troubles psychiques et d'une diminution intellectuelle. Une lésion de la convexité préfrontale s'accompagne d'un déficit de concentration, d'orientation, de jugement

et de résolution de problèmes en particulier abstraits d'où l'inattention, l'indifférence et l'inactivité du sujet. Des lésions plus étendues s'accompagnent d'incontinence sphinctérienne, de reflexe de succion et de préhension. Une lésion bilatérale intéressant le gyrus orbitaire se caractérise par une modification de la personnalité avec diminution de la capacité intellectuelle, du comportement décisionnel et éthique. Le sujet est asocial (langage obscène, comportement sexuel débridé, etc...) [15].



**Figure 2 :** Vues latérale et médiale du cerveau avec cartographie des principales aires fonctionnelles du lobe frontal et leurs limites



© GENeP, 2004 Service de psychologie. Autorisation de reproduire

**Figure 3** : Cartographie fonctionnelle détaillée du cerveau

## **7. Sémiologie des crises frontales**

Il est admis que la sémiologie clinique et électrique des crises du lobe frontal est difficile à caractériser et ceci est susceptible d'induire en erreur toute prédiction de la localisation d'un foyer épileptique dans cette région en vue d'un traitement chirurgical [16].

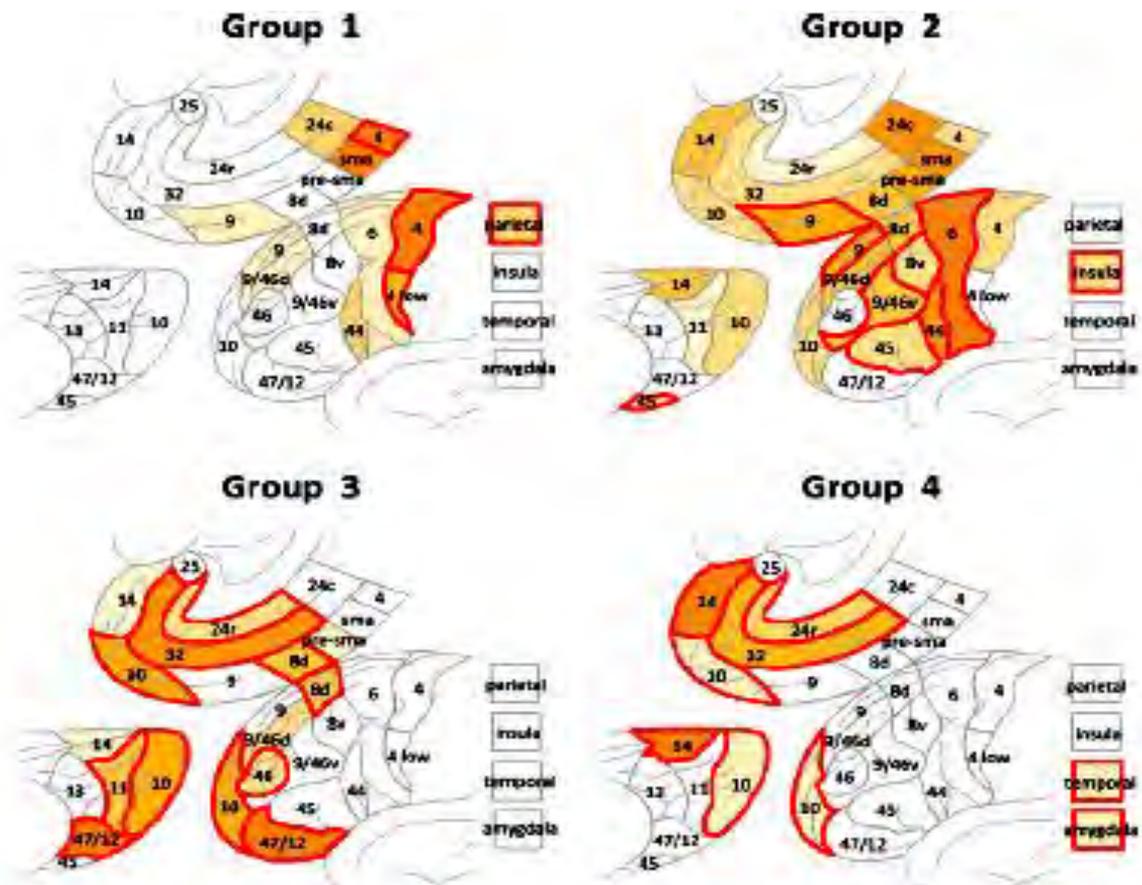
Une étude récente sur les caractéristiques électro-cliniques des crises du lobe frontal grâce à la stéréo-EEG a permis de catégoriser les crises du lobe frontale selon un schéma basé sur l'origine du foyer responsable des comportements critiques décrits. Ce schéma comporte 4 groupes de patients [17]. Une entité sémiologique est définie dans ce schéma, le comportement moteur gestuel, qui peut être intégré ou non intégré. Le comportement moteur gestuel intégré est constitué de mouvements réalisés selon une séquence ordonnée et logique au cours de la crise épileptique tel que saisir quelque chose, pédaler, donner des coups de pieds, faire du taraudage, mouvement de bascule ou frapper ; pour parler de comportement intégré, l'expression du visage est dans les gammes d'expression d'un visage humain montrant soit de l'émotion ou non mais à tendance congruente avec les autres caractéristiques comportementales de la crise (Exemple : expression heureuse du visage avec le chant, le rire et le taraudage rythmique) [17].

En revanche le comportement moteur gestuel non intégré a une apparence décousue, voire anarchique, y compris l'expression du visage.

### **7.1. Le groupe 1 (cortex rolandique, l'opercule rolandique, cortex prémoteur latéral et médial et le cortex pariétal)**

Ce groupe est composé de patients avec des signes moteurs élémentaires. Des clonies, des contractures toniques controlatérales, crise versive controlatérale, posture tonique asymétrique avec généralisation secondaire ou contraction des muscles de la face asymétrique [17]. L'activité motrice peut être précédée chez ces patients d'une aura somesthésique ou des vocalisations toniques typiques dans 20 à 30% des cas [18]. Il y a une absence dans ce groupe de comportements moteurs gestuels et de comportements émotionnels [17].

La séquence la plus fréquente consiste en des clonies unilatérales qui débutent au niveau de la face, puis s'étendent au niveau du bras du même côté, suivi par un arrêt de la parole et des clonies des paupières. Une des principales caractéristiques de ce type de crises est la préservation de la conscience [19].



**Figure 4** : Régions corticales caractérisant les 4 groupes de patients en fonction de la sémiologie critique et de la localisation du foyer à la SEEG [17]

## 7.2. Le groupe 2 (cortex prémoteur et les régions préfrontales médiale et latérale)

Il est caractérisé par la coexistence entre les signes moteurs élémentaires (typiquement la posture tonique axiale symétrique et la contracture du visage en « chapeau de gendarme ») et les comportements moteurs gestuels non intégrés comprenant des stéréotypies proximales hyperkinétiques ou non. Dans ce groupe hétérogène, on peut

observer des auras mal localisées et des vocalisations au début des crises. Le patient peut parler durant la crise mais très souvent il y a une suspension du langage [20]. Le foyer d'origine est le cortex prémoteur et la région pré- frontale médiale et latérale [17].

Classiquement, les crises sont courtes (10 – 40 secondes) et consistent en des postures toniques bilatérales asymétriques avec abduction/ élévation des bras, flexion des coudes et préservation de la conscience. Les auras sont somato-sensorielles à type de picotements, d'engourdissement ou de tension [21].

### **7.3. Le groupe 3 (la région ventro-latérale du cortex préfrontal et la région antérieure du gyrus cingulaire)**

Il comprend d'une part les comportements moteurs gestuels intégrés avec stéréotypies distales, expression fixe du visage ou alternativement expression émotionnelle positive, stéréotypies proximales et productions de paroles ; d'autre part on note une absence de signes moteurs élémentaires. Dans la majorité des cas les automatismes moteurs sont précédés ou suivis par des activités toniques de différents membres. Les crises ont tendance à durer moins d'une minute et se déroulent de préférence la nuit par rapport à la journée en état de veille [22].

Les régions impliquées sont la région ventro-latérale du cortex préfrontal et la région antérieure du gyrus cingulaire [17].

### **7.4. Le groupe 4 (le cortex orbito- frontal, la région médiale du cortex pré-frontal)**

Il est composé de patients présentant des crises à type de comportement moteur gestuel intégré de peur parfois hyperkinésie avec tentative de combattre ou de fuir, expression de frayeur du visage parfois cris ou injures et signes autonomes. Il n'y a jamais de signes moteurs élémentaires. Les régions concernées sont le cortex orbito-frontal, la région médiale du cortex pré- frontal avec propagation au niveau de l'amygdale et les régions temporales antérieures [17].

D'autres types de crises sont associés à l'épilepsie frontale ou à l'activation des zones frontales. Il s'agit des crises versives, crises avec interruption de la conscience, des crises atoniques et des crises aphasiques. Les crises versives sont associées à plusieurs régions corticales sans prédominance claire d'un lobe particulier [23]. Les crises qui consistent en une interruption de la conscience (absences ou autres) sont associées à un début médio-frontal ou orbito-frontal [24]. Les crises aphasiques sont générées par activation de l'aire frontale du langage, toutefois plusieurs publications sur ce type d'épilepsie aphasique sont rapportées et concernent des patients avec une épilepsie temporale [25].

**Tableau III** : Classification des types de crises du lobe frontal selon le schéma ILAE 1989 [16]

<b>Point de départ des crises</b>	<b>Sémiologie typique des crises</b>
<b>Cortex moteur primaire</b>	Mouvements toniques ou cloniques controlatéral en fonction de la somatotopie, arrêt de la parole et déglutition avec fréquente généralisation. Les crises localisées au niveau du lobule paracentral impliquent la jambe ipsilatérale
<b>Aire somatomotrice supplémentaire</b>	Crise focale tonique simple avec vocalisation, arrêt de la parole, position de l'escrime, et crises motrices focales complexes avec activité d'incontinence urinaire
<b>Région Cingulaire</b>	Activité motrice focale complexe avec automatismes initiaux, caractéristiques sexuelles des activités, signes végétatifs, changements d'humeur et incontinence urinaire
<b>Région fronto-polaire</b>	Initialement perte de contact, puis déviation controversée de la tête et des yeux, secousses cloniques axiales, chutes et signes dysautonomiques avec généralisation tonico-clonique fréquente
<b>Région orbito-frontale</b>	Crise motrice focale complexe avec initialement des automatismes ou des hallucinations olfactives, signes dysautonomiques et incontinence urinaire
<b>Région dorso-latérale (prémotrice)</b>	Crise tonique focale simple et versive avec aphasie ; crise motrice focale complexe avec automatismes initiaux ; hallucinations ou illusions visuelles fugaces, états d'agitation
<b>Région operculaire</b>	Mastication, salivation, déglutition et arrêt de la parole avec aura épigastrique, phénomènes de peur et automatismes Crise clonique de l'hémiface, pouvant être ipsilatérale et hallucinations gustatives est fréquent