

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université de Constantine 03 Salah Boubanedir



Faculté de Médecine
Département de Médecine

Cours de la gradation

En Neurologie

Épilepsies
Classification et sémiologie
des crises épileptiques

Pr A. Boulefkhad

Année 2021-2022

Objectifs pédagogiques :

- Classer les crises selon la nouvelle classification (2017)
- Savoir faire la différence entre crise épileptique généralisée et focale selon les signes cliniques.
- Connaître la sémiologie élémentaire clinique des crises épileptiques

Plan

- I. Introduction et définitions
- II. Epidémiologie
- III. Classifications des crises épileptiques
- IV. Sémiologie électro cliniques des CE.
 - A. Crises généralisées
 - B. Crises focales
- V. Conclusion

I. Introduction :

L'épilepsie, une des affections neurologiques chroniques les plus fréquentes, constitue un problème majeur de santé publique.

Crise épileptique est la survenue transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale anormale excessive ou synchronisée dans le cerveau ». Cette activité est due à un trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale selon deux facteurs: l'hyperexcitabilité et l'hyper synchronie neuronale :

"**Hyperexcitabilité**" : la tendance d'un neurone à générer des décharges répétées en réponse à une stimulation

"**Hyper synchronie**" : la propriété d'un groupe de neurones à générer de façon synchronisée des trains de potentiels.

Selon la ligue internationale contre l'épilepsie : **L'épilepsie** est une maladie neurologique définie par :

1. Survenue d'au moins 2 crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures
2. Une première crise non provoquée (ou réflexe), si le risque général de récurrence dans les 10 ans est similaire au risque après deux crises non provoquées (au moins 60%)
3. Diagnostic d'un syndrome épileptique.

Dans cette définition : les crises réflexes sont considérées comme une épilepsie malgré l'existence de facteurs déclenchants.

II. Epidémiologie :

L'épilepsie touche plus de 67 millions de personnes à travers le monde dont 80% se trouvent dans les pays en développement. **La prévalence** dans le monde stable : 0,5 - 0,8 %, **L'incidence** globale varie 17,3/100000/an à 136/100000/an.

Elle est variable en fonction du sexe : une légère prédominance masculine.

En Algérie, l'une des maladies neurologiques les plus fréquentes. L'incidence est de 56 nouveaux cas/100.000h/an (thèse Ait Kaci ; 1980), prévalence : 8, 32 ‰.

La Mortalité : Elle est 2 à 3 fois plus importante que chez des sujets non épileptiques).

Les risques de décès liés à l'épilepsie sont :

- Etat de mal épileptique.
- Accident au cours d'une crise (brûlure, noyade ou chute)
- Etiologie en cause
- SUDEP (mort soudaine inattendue chez un patient épileptique)

III. Classification des crises épileptiques.

A / La classification internationale électro clinique (1981) : a été proposée par la LICE. Cette classification a permis de différencier trois types de crise : les crises partielles, les crises généralisées et les crises inclassables.

2 types des crises partielles :

- Les crises partielles simples : sans altération de la conscience
- Les crises partielles complexes : avec altération de la conscience

Classification internationale des crises épileptiques (1981)

I- Crises généralisées

- A - Absences : typiques / atypiques
- B - Crises myocloniques
- C - Crises cloniques
- D - Crises toniques
- E - Crises tonico-cloniques
- F - Crises atoniques

II- Crises partielles

A- Crises partielles simples

1. Avec signes moteurs
2. Avec signes somatosensitifs ou sensoriels
3. Avec signes végétatifs
4. Avec signes psychiques

B- Crises partielles complexes

1. Début partiel simple suivi de troubles de la conscience et/ou d'automatisme
2. Troubles de la conscience dès le début de la crise avec ou non des automatismes

C- Crises partielles secondairement généralisées

1. Crises partielles simples secondairement généralisées
2. Crises partielles complexes secondairement généralisées
3. Crises partielles simples évoluant vers une crise partielle complexe puis vers une généralisation secondaire.

B/ La nouvelle classification des crises épileptiques (2017) :

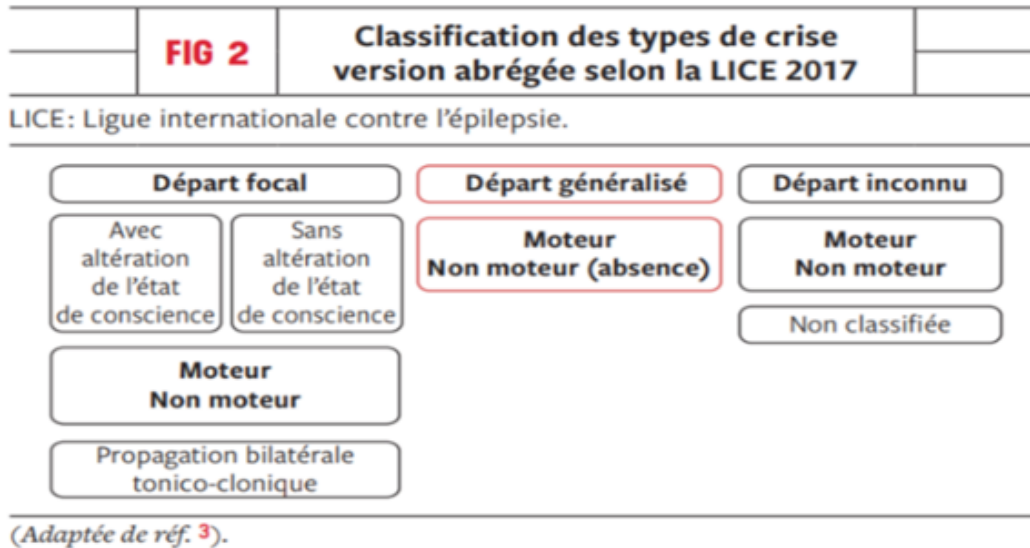
La ligue internationale contre l'épilepsie a révisé la classification des crises en 2017. Cette classification est opérationnelle. Elle possède la capacité de classer certains types de crises non classées et la clarté de la nomenclature, ainsi les crises sont divisées en focale, généralisée ou inconnue.

1/ Règles de classification des crises épileptiques :

- Début des manifestations peut être focal, généralisé ou indéterminé
- Crise focale est classée selon signe ou symptôme prédominant au début
- L'état de conscience : crise focale avec état de conscience conservé : (ancienne

appellation crise partielle simple). Crise focale avec altération de la conscience :
(ancienne appellation crise partielle complexe)

- Classement des crises en moteur ou non moteur



IV. Sémiologie électro cliniques des crises épileptiques :

La description des crises et l'EEG sont des éléments très important pour la classification. Les crises généralisées et focales sont redéfinies.

A/ Crises Généralisées : naissent d'un certain point dans le réseau et engage rapidement la distribution bilatérale du réseau.

Les crises généralisées peuvent être asymétriques. La classification des crises généralisées est simplifiée.

Caractères généraux :

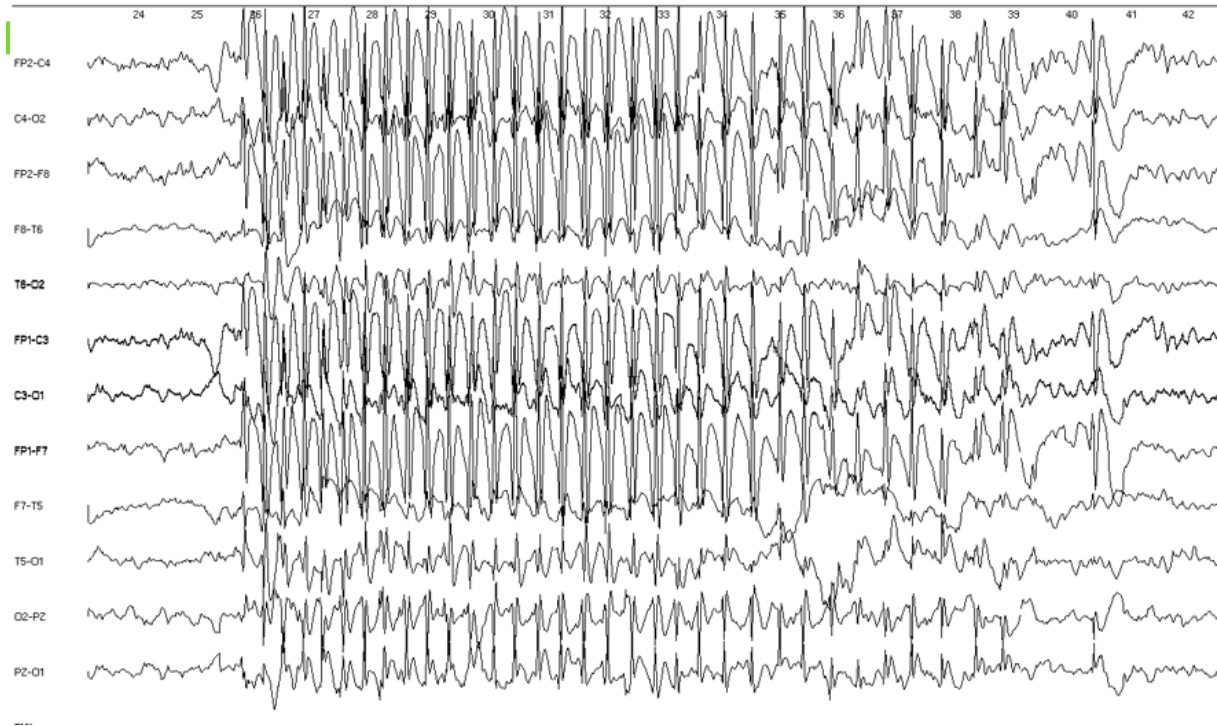
- Perte de connaissance (sauf dans les myoclonies).
- Manifestations cliniques généralisées.
- Anomalies E.E.G généralisées.

A/ Crises généralisées sans signes moteurs (Absences) :

Absence : Crise de brèves durée caractérisée par une altération de la conscience (une baisse momentanée du niveau de conscience : perte de contact plutôt qu'une perte de la conscience)

- 1. Absences typiques** : se traduisent par une rupture brutale et totale du contact et de la conscience durant de quelques secondes à 20 secondes ou plus, mais moins de 1 minute, de début et de fin brusque. Cette rupture de contact est classiquement isolée, ou accompagnée de myoclonies discrètes du visage et d'automatismes simples (automatismes gestuels). Ces absences sont favorisées par l'hyperventilation.

EEG: une bouffée de pointe ondes (PO) à 3 à 3,5c/S, bilatérales, synchrones et symétriques sur un rythme de fond est normal.



1. **Absences atypiques** : de début et fin plus progressifs, La durée généralement plus longue avec altération de la conscience moins marquée. Des éléments toniques, atoniques, myocloniques sont présents. Ces absences sont rencontrées surtout dans les encéphalopathies épileptogènes de l'enfant.

EEG: Décharges de pointes ondes bilatérales, irrégulières, parfois asynchrones, de fréquence lentes inférieure à 2,5 Hz. Ces décharges surviennent sur activité de fond souvent anormale.

B/ Crises généralisées avec signes moteurs :

1. **Crises myocloniques** : Contraction simultanée de muscles agonistes et antagonistes provoquant une secousse musculaire soudaine et brève dont la topographie et l'intensité sont variables. Elles sont bilatérales et symétriques mais peuvent être Asymétriques. Intéressant les membres supérieurs entraînant un lâchage d'objet ou les membres inférieurs entraînant la chute du patient.
2. **Crises cloniques** : se manifestent par des secousses cloniques bilatérales, progressivement ralenties, de durée variable. Elles s'accompagnent d'une altération de la conscience et d'une obnubilation post-critique. Elles surviennent électivement chez le jeune enfant (convulsions fébriles).

3. Crises toniques : Sont des contractions musculaires soutenues, durant quelques secondes, en salves, associée à une altération de la conscience, une apnée, ou à d'autres troubles végétatifs (hypersudation, rougeur).

4, Crises tonico-clonique généralisée : début brutal, parfois inaugurée par un long cri rauque, unique.

- Si le sujet est debout: chute brutale sur place, avec parfois des blessures plus ou moins graves.
- Déroulement en 3 phases :
 - phase tonique
 - phase clonique
 - phase stertoreuse ou résolutive.

Phase tonique : dure de 10-20 secondes, comprenant une contraction tonique soutenue intéresse l'ensemble de la musculature squelettique d'abord en flexion puis en extension, une apnée, des troubles neurovégétatifs importants surviennent : tachycardie, augmentation de la PA, mydriase, hypersécrétion bronchique et salivaire, une morsure latérale de la langue est possible.

Phase clonique : dure environ 30 S. Le relâchement intermittent de la contracture musculaire tonique entraînant des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'épaçant progressivement pour s'interrompre brutalement

Phase résolutive : dure quelques minutes à quelque dizaine de minutes, immédiatement après la phase clonique, le sujet hypotonique, immobile, présente une obnubilation profonde et un relâchement musculaire complet : une perte d'urines peut survenir, le patient reprend sa respiration qui est ample et bruyante et qualifiée de « *stertoreuse* ». Le patient reprend la conscience progressivement avec une phase de confusion d'intensité et de durée variable.

Post critique : Le patient se plaint d'asthénie, céphalées, courbatures, Amnésie post critique totale et désorientation temporo-spatiale.

5.Crises atoniques : c'est une dissolution du tonus postural, entraînant une chute brutale et traumatique, parfois limitée à une simple chute de la tête en avant. On distingue :

- Les crises atoniques brèves : localisées ou généralisée
- Les crises atoniques prolongées : entraînent une chute avec perte de la connaissance.

B/ Crises focales: sont des crises à point de départ focal. Elles restent localisées : impliquant une région plus large ou des réseaux limités à un seul hémisphère. Les manifestations cliniques rencontrées sont en fonction de la localisation cérébrale initiale de la décharge.

2 types

- **Les Crises focales** sans modification de la conscience.
- **Les Crises focales** avec altération de la conscience, d'emblée ou secondairement.

Une crise focale peut être caractérisée par des manifestations motrices et non motrices.

1. Crises focales avec signes moteurs :

- **Contraction toniques suivie de clonies et/ou clonies d'emblée**, affectant soit d'emblée tout un segment de l'hémicorps, soit s'étendant de proche en proche (crise Bravais-jacksonienne). Le diagnostic topographique: Cortex moteur primaire.
- **Crise versives** : déviation involontaire de la tête avec rotation des yeux dans le même sens.

2. Crises focales sans signes moteurs :

- **Paresthésies: sensations de picotements, fourmillements, engourdissements**, rarement **sensations de chaleur ou de froid voir de douleurs brèves**. affectant soit d'emblée tout un segment de l'hémicorps, soit s'étendant de proche en proche (crises à marche Bravais-jacksoniennes).
- **Manifestation visuelles** : à type d'hallucinations élémentaires : Positives (phosphènes à type de points brillants, étoiles, cercles colorés, parfois rythmiques), négatives (scotome, hémianopsie, amaurose).
Le diagnostic topographique: Cortex occipital controlatéral.
Illusions visuelles : impression de grossissement (macropsies), de diminution de taille (micropsies avec effets zooms), d'éloignement (téléopsie) ou
Hallucinations complexes : à type d'objet, personnages ou véritables scènes. Le Diagnostic topographique : le lobe temporal.
- **Manifestations Auditives** : à type d'hallucinations élémentaires : acouphènes, bourdonnement, sifflement, bruits rythmiques, **ou illusions** : déformation des voix, éloignement des sons ou des manifestations plus élaborées : musique, voix..
Le Diagnostic topographique : aire auditive primaire.
- **Manifestations olfactives** : à type d'hallucinatoires (parosmies) : odeur désagréable (cacosmie) souvent indéfinissable (odeur de corne brûlée).
- **Manifestations gustatives** : difficile à différencier des précédentes; le plus souvent hallucination gustative (goût amer ou acide). Le diagnostic topographique : région operculaire ou cortex temporal.
- **Manifestations vertigineuses** : très rares
- **Manifestations automatiques** : Le système digestif : nausées, vomissements, hyper salivation (operculaire), pesanteur épigastrique remontant jusqu'à la gorge.
Autres composantes des systèmes autonomes : tachycardie, palpitations, dyspnée, sueurs, pâleur, rougeur, horripilation, etc.

- **Manifestations cognitives** : Dysmnésiques, Impression de déjà vu, -vécu, -entendu. jamais vu, -vécu, entendu. Du même ordre : les impressions de familiarité ou de non-familiarité.

Etat de rêve «dreamy state» de Jackson : Productions oniriques : images d'enfance, ou très récentes, ou complètement imaginaires, sous forme d'un défilement de scènes devant les yeux.

Idée forcée .

Manifestations émotionnelles : peur, angoisse, anxiété, terreur, crises gélastiques (crises de fou rire), crises dacryocystiques (crises de pleurs).

3.Crise focale de propagation bilatérales. tonico-cloniques : crises partielles secondairement généralisées.

Automatismes : La présence fréquente d'automatismes associés au trouble de conscience essentiellement qu cours des crises focales avec perte de conscience

- **Automatismes oro alimentaires** : Mâchonnement, déglutition, salivation, dégustation, mastication,
- **Automatismes gestuels** : **Simplex**: grattage, frottements, manipulations, activité d'émiettement, pédalage. **Complexes**: réalisant des séquences plus élaborées (déboutonner les vêtements, fouiller dans les poches....)
- **Automatismes verbaux** : Exclamations, mots ou fragments de phrases...
- **Phénomènes de déambulation ou de course** plus fréquemment post-critique

VI. Conclusion

La Ligue internationale contre l'épilepsie a révisée la classification des crises en 2017. L'analyse sémiologique repose sur un interrogatoire rigoureux du symptôme initial des manifestations cliniques. Le signe initial est de grande valeur localisatrice pour dénommer la crise, il renseigne mieux sur la région corticale initialement concernée. Les crises sont divisées en focale, généralisée ou inconnue.