

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

Université Constantine3

Faculté de Médecine



Département de Médecine

Diagnostic et Syndromes épileptiques

Dr A.Boulefkhad

Année universitaire 2016-2017

Les objectifs:

1. Connaitre la classification des crises partielles
2. Décrire les principaux syndromes épileptiques.
3. Etablir un diagnostic positif d'une crise épileptique et identifier les principales étiologies

Plan

- Classification des syndromes épileptiques
- Principaux syndromes épileptiques
- Diagnostic positif d'une crise d'épilepsie
- Principales causes des crises épileptiques

A/ Classification des syndromes épileptiques :

La classification syndromique repose sur la topographie et l'étiologie :

La topographie distingue les épilepsies généralisées et focales selon le type de crises, les anomalies EEG généralisées ou focales, l'état clinique intercritique, la normalité ou non de l'IRM encéphalique ;

* Selon la topographie des crises :

- Les épilepsies généralisées.
- Les épilepsies partielles ou focales.

* Selon l'étiologie des crises

- Les épilepsies idiopathiques sans cause organique, le facteur étiologique est représenté par une prédisposition génétique réelle ou présumée.
- Les épilepsies symptomatiques : dues à des lésions cérébrales identifiables.
- Les épilepsies cryptogénétiques dues à des lésions cérébrales non identifiables.

B/ Classification des principaux syndromes épileptiques :

Epilepsies généralisées :

- Idiopathiques.
 - o Epilepsie absence de l'enfant.
 - o Epilepsie absence de l'adolescent
 - o Epilepsies myoclonique juvénile.
 - o Epilepsie avec crises grand mal du réveil
- Symptomatiques ou cryptogénétiques :
 - o Syndrome de West (spasme infantile du nourrisson)
 - o Syndrome de Lennox et Gastaut (chez l'enfant)
 - o Autres encéphalopathies épileptiques.

Epilepsies partielles :

- Idiopathiques :
 - o Epilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques de l'enfant.
 - o Epilepsie à paroxysmes occipitaux de l'enfant.
- Symptomatiques ou cryptogénétiques :
 - o Syndrome de Kojwnikow ou E partielle continue
 - o Epilepsie du lobe temporal, frontal, occipital ou pariétal

- syndromes spéciaux

Crises occasionnelles liées à une situation épileptique transitoire

- Convulsions fébriles
- Crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique crise isolée ,état de mal isolé

C/Principaux syndromes épileptiques :

I) Epilepsies partielles idiopathiques :

a) Epilepsie partielle bénigne centrotemporale (EPCT) ou épilepsie à paroxysmes rolandiques :

- Epilepsie partielle idiopathique bénigne.
- Fréquente, survient le plus souvent entre 5 – 10 ans.
- Crises partielles simples de courte durée, touchent électivement la région bucco- faciale ; contractions toniques ou des clonies de l'hémiface, paresthésie de la langue ou des gencives, hypersialorrhée, bruits de gorge
- Ces crises sont très liées au sommeil, elles apparaissent le plus souvent lors de l'endormissement ou lors du réveil.
- EEG : inter critique caractéristique, il comporte des décharges paroxystiques de pointes biphasiques de haut voltage dans la région centro temporale uni ou bilatérales
- Epilepsie bénigne : abstention thérapeutique

2/ Epilepsie partielles symptomatique :

a) Syndrome de KOJEWNIKOV :

Caractérisé par des crises partielles somtomotrice fréquemment suivies dans le même territoire par des myoclonies segmentaires permanentes rebelles à la thérapeutique.

EEG : anomalies focales dans les régions centrales.

b) Epilepsie du lobe temporal :

Ces crises débutent le plus souvent pendant l'enfance ou au début de l'âge adulte. Les crises peuvent être de type partiel simple ou le plus souvent de type partiel complexe. Elles peuvent éventuellement se généraliser.

Elles se manifestent par des symptômes très variés : crises avec automatismes, moteur, oro-alimentaire le plus souvent ou verbaux, avec manifestations végétatives, crises psychiques.

Etiologie : liée à une sclérose hippocampique qui est la conséquence à des lésions ischémiques secondaire à des crises convulsives prolongées ou un état de mal dans la période néonatale.

Le diagnostic différentiel avec la pathologie psychotique.

EEG inter critique montre des anomalies focales des points, pointes lentes, ondes lentes temporales uni ou bilatérales.

2/ Epilepsies généralisées idiopathiques :

a) Epilepsie absence de l'enfant (petit-mal) EAE.

- Epilepsie généralisée idiopathique.
Débute à l'âge 5 à 6 ans souvent chez les filles.
- Survient chez les enfants sans antécédents neurologiques avec antécédents familiaux d'épilepsie généralisées idiopathiques.
- Se manifeste par des absences typiques de durée brèves (5 – 15 S) et à début et la fin brusques parfois elle s'accompagne par des clonies palpébrales à 3 c/s ;
- Se répètent de 10 à 100 fois/j.
- EEG : de charges de points-ondes bilatérales symétriques et synchrones à 3 cycles/j de début et fin brusque sur un trace de fond normal.
- Traitement : valproate de sodum, ethosuximide et/ ou lamotrigine.
La carbamazepine , vigabatrin, gabapentine, phenobarbital, phénytoïne sont contre indiqués

b) Epilepsie absence de l'adolescent

Elle débute vers 14 ans qui se manifeste par des absences du même type que celles de l'EAE plus rares et surviennent préférentiellement en salves le matin au réveil. Des crises généralisées tonico-cloniques ,des myoclonies sont souvent associées

- Facteurs déclenchants : réveil, SLI, spontané

c) Epilepsie avec crises grand mal du réveil (grand-mal)

C'est la plus fréquente des épilepsies de l'adulte, elle débute pendant l'adolescence et se manifeste par des crises tonico-cloniques généralisées d'emblée isolées ou associées à absences typiques et/ou des crises myocloniques. Ces crises sont souvent déclenchées par la privation de sommeil, absorption excessive d'alcool et l'interruption brutale d'un traitement anti épileptique. Des antécédents familiaux sont souvent retrouvés.

EEG intercritique : anomalies paroxystiques bilatérales symétriques et synchrones sur un tracé de fond normal.

d) Epilepsie myoclonique juvénile (E.M.J):

- Elle débute entre 12 – 17 (l'adolescence).
- Se manifeste par des accès myocloniques bilatéraux synchrones, isolés ou répétitifs souvent arythmiques et irréguliers touchent les racines des membres supérieurs et la face entraînant le lâchage d'objets, les membres inférieures entraînant une chute brutale et/ ou la face sans trouble de la conscience et survient électivement dans l'heure qui suit le réveil.
- Favorisées par le manque de sommeil, stimulation lumineuse intermittente (SLI).
- Association possible avec absence typique et/ou suivies par des crises tonico-cloniques généralisées.
- EEG : décharges de polypointes ondes généralisées sur une trace de fond normal.

- EMJ est génétiquement déterminée, l'anomalie génétique est localisée sur le chromosome 6, chromosome 15.

3/ Encéphalopathies épileptiques :

Ensemble des séquelles neurologiques et psychiques chroniques, consécutives à des processus encéphaliques développés avant la naissance ou lors des toutes premières années de la vie.

L'épilepsie est une des causes principales des troubles neuropsychologiques acquis durant l'enfance

A) Syndrome West (spasmes en flexions du nourrisson)

Epilepsie généralisée débute chez le nourrisson entre 4 – 7 mois caractérisée par

a) des spasmes infantiles : crises généralisées le plus souvent en flexion très brèves

groupées en salves

b) regression psychomotrice constante

c) EEG Inter critique caractéristique par une hypersyrythmie qui est succession ininterrompue d'ondes et des pointes de très grande amplitude, diffuses et irrégulières.

Etiologie : - Sclérose tubéreuse de Bournonville

- Malformation du développement cortical

- Anoxo-ischémiques

- inconnue.

- Traitement : Le vigabatrin (VGB), si échec L'indication des corticoïdes (HC ou ACTH) .

B/ Syndrome de LENNOX-GASTAUT :

- Epilepsie généralisée apparaissent entre 2 – 6 ans.
- Caractérisée par des crises toniques, **axiales au cours du sommeil associées à des crises atoniques** et des absences atypiques pluriquotidiennes avec chutes fréquentes et une régression psychique sévère avec des troubles de la personnalité des troubles mentaux, retard intellectuel et / ou troubles caractériels.
- EEG inter critique caractéristique : de très nombreuses pointes ondes lentes diffuses sur un trace de fond ralenti
- Le pronostic est mauvais (retard mental, crises incontrôlables, psychose).

C/ Syndrome de Dravet :

Les crises débutent pendant la 1^{re} année de la vie : des crises cloniques ou tonico-cloniques, unilatérales ou généralisées, de longue durée très sensible à l'augmentation de la température.

Des myoclonies et des absences atypiques apparaissant plus tardivement (2 à 3ans).

Des crises focales, unilatérales et d'état de mal myocloniques ainsi qu'un retard mental peuvent apparaître au cours de l'évolution

- **EEG** : normal au début, ultérieurement : décharge généralisées à type des P ou PO,
- Le traitement** : le valproate de sodium, l'objectif de traitement est d'éviter les crises prolongées et certains médicaments antiépileptiques : carbamazépine, phénobarbital, vigabatrin, oxcarbamazépine, prénation, lamotrigine.

4/ Syndromes spéciaux :

Sont liés à une situation épileptogène transitoire et réversible en raison du caractère provoqué de la symptomatologie.

Les convulsions fébriles :

- Crises toniques, tonico-cloniques ou cloniques survient chez les enfants âgés de 6 mois à 5 ans à l'occasion d'une hyperthermie sans rapport avec une affection aiguë de l'encéphale ou un désordre métabolique.
- Fréquence : 2 à 4% des enfants présentent une convulsion fébrile.

On distingue :

Les convulsions fébriles simples : crises bilatérale de courte durée : Inférieur à 15mn sans déficit post-critique.(pas d'indication EEG)

Les convulsions fébriles complexes : ce sont des crises unilatérales, de durée prolongée au-delà de 15mn avec déficit post critique.

Pronostic : la majorité des enfants guérissent spontanément avant l'âge de 06 ans , le risque ultérieur d'épilepsie est de 4% pour les convulsions complexes.

C /Diagnostic positif d'une crise d'épilepsie :

Le but : reconnaître la nature épileptique de crises présentées par le malade en s'appuyant sur les éléments suivants.

I/ Interrogatoire : du patient et de son entourage est capital à la recherche :

1 - Age de début des crises

2- ATCD éventuels : - Familiaux : cas d'épilepsie dans la famille

- Personnels : pathologie périnatale, méningite, traumatisme crânien, convulsion fébrile, intoxication, maladie métabolique.

3- Sémiologie des crises : Description des crises

Horaire : souvent indifférents :

→ Morphéique : (électivement pendant le sommeil) nuit ou sieste très évocateur de la nature épileptique d'une crise cérébrale (EPCT)

→ Hypnagogique : concomitante de l'endormissement.

→ Crises ne survient qu'en état de veille exp : myoclonie du réveil.

* Facteurs déclenchant des crises (éventuels) :

- Sommeil où privation du sommeil,
- Fièvre, hyperpnée ou apnée, intoxication alcoolique (ivresse aigue ou sevrage), règles (crise cataméniales), surmenage intellectuel ou physique.
- stimulation lumineuse (T V mal réglé), stimulation sensibles ou sensorielles (épilepsie réflexe, bruit soudaine spécifique),
- facteurs psychologiques (ennui, désintérêt, contrainte).

II/ Examen clinique : recherche :

- Troubles neurologiques : témoignent d'une atteinte cérébrale.
- Troubles psychiques : troubles du comportement, retard mental.
- Troubles somatiques ou généraux : pathologies associées, retentissement du traitement anti épileptique.

III/ Examens complémentaires :

1- EEG : est le principal ex complémentaire, mais sa valeur n'est pas absolue car il peut être normal ou faussement positive, on étudie:

- a- La qualité du tracé de fond : le ralentissement est de mauvais pronostic.
- b- Le caractère focalisée ou généralisée des anomalies éventuelles.
- c- L'existence d'anomalies épileptiques :
 - * spécifiques : pointes, pointes ondes ou poly pointes ondes .
 - * non spécifiques : ondes lentes rythmiques, ralentissement du rythme de fond.

2-EEG VIDEO

Autres examens complémentaires : a visés étiologique

- 1- Biologique à la recherche une hypoglycémie, hypocalcémie, hypo natrémie,...
- 2- Radiologique : * Rx du crâne : crâniosténoses, calcifications intracrânienne, signe d'HIC chronique.

* TDM cérébrale : en cas de suspicion de lésions cérébrales.

3- IRM: en cas suspicion d'une dysplasie corticale, sclérose de l'hippocampe,..

D/ Principales causes des crises épileptiques :

1) causes métaboliques :

- Hypoglycémie. hyperglycémie
- Hypocalcémie, hypercalcémie, hyponatrémie.
- Insuffisance rénale et Insuffisance hépatique avancées.

Ces crises sont surtout des crises généralisées de type tonico-cloniques.

2) Causes toxiques :

- Ethylisme (excès ou sevrage)
- Médicaments : Par surdosage antidépresseur tricycliques, neuroleptiques.
 - Par sevrage brutale : benzodiazépines, barbituriques.
- Stupéfiants , cocaïne etc

3) Causes infectieuses :

- Méningites.
- Abscès du cerveau.

4) Causes vasculaires :

- AVC ischémiques / AVC hémorragiques, thrombophlébite cérébrale.
- Malformation vasculaire non rompue (Angiome ou cavernome etc)
- Encéphalopathie hypertensive aiguë.

5) Causes traumatiques :

- Traumatisme crânien sévère :
- Hématome sous dural chronique.

6) Causes tumorales :

- Tumeurs de siège hémisphérique : astrocytome, méningiome, oligodendrogliome, glioblastome et métastases.