

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

Syndromes épileptiques
Classification-diagnostic et
prise en charge

Pr A. Boulefkhad

Objectifs pédagogiques :

- Classer les syndromes épileptiques selon la nouvelle classification (2017)
- Savoir la conduite à tenir devant une première crise épileptique
- Connaitre les modalités de la prise en charge et le suivi des patients épileptiques

Plan

- I. Classifications des syndromes épileptiques
- II. Principaux syndromes épileptiques
- III. Prise en charge d'une première crise épileptique
- IV. Stratégie thérapeutique
- V. Conclusion

I. **Classifications des syndromes épileptiques :**

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

La topographie : généralisées et focales selon Le type de crises et les anomalies EEG généralisées ou focales.

L'étiologie : 3 causes

Epilepsie idiopathique : indépendamment de toute lésion cérébrale, le facteur étiologique principal est une prédisposition génétique réelle ou présumée.

Epilepsie symptomatique : lésion structurelle diffuse ou focale, évolutive ou fixe du système nerveux central. Cette lésion est objectivée par les explorations neuroradiologiques.

Epilepsie cryptogénique (dont la cause est cachée) : présumée symptomatique d'une cause occulte qui échappe à nos moyens d'investigations.

Classification internationale des épilepsies et des Syndromes épileptiques (Commission 1989)

1/Syndromes épileptiques focaux ou partiels

a/ Epilepsies idiopathiques (début lié à l'âge)

1. Epilepsie bénigne de l'enfance avec paroxysmes Centro temporaux (rolandiques) (EPR)
2. Epilepsie bénigne de l'enfance avec paroxysmes occipitaux
3. Epilepsie primaire de la lecture

b/ Syndromes symptomathologiques

Syndromes de Kojwnikow ou E partielle continue

Epilepsies lobaires :

Epilepsie du lobe temporal

Epilepsie du lobe frontal

Epilepsie du lobe pariétal

Epilepsie du lobe occipital

c/ Epilepsies cryptogéniques: étiologie reste inconnue

2/ Syndromes épileptiques généralisés

Idiopathiques, liés à l'âge ; par ordre chronologique

1. Convulsions néonatales familiales bénignes
2. Convulsions néonatales bénignes
3. Epilepsie myoclonique bénigne de l'enfance
4. Epilepsie absence de l'enfance
5. Epilepsie absence de l'adolescence
6. Epilepsie myoclonique juvénile
7. Epilepsie à crises grand mal du réveil
8. Epilepsie à crises précipitées par certaines modalités spécifiques

3/ E dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé (association de crises généralisées et partielles)

1. Crises néonatales
2. E myoclonique sévère
3. E avec pointe –ondes continues pendant le sommeil lent
4. E avec aphasie acquise (Syndrome de Landau – Kleffner)

4/ Syndromes spéciaux

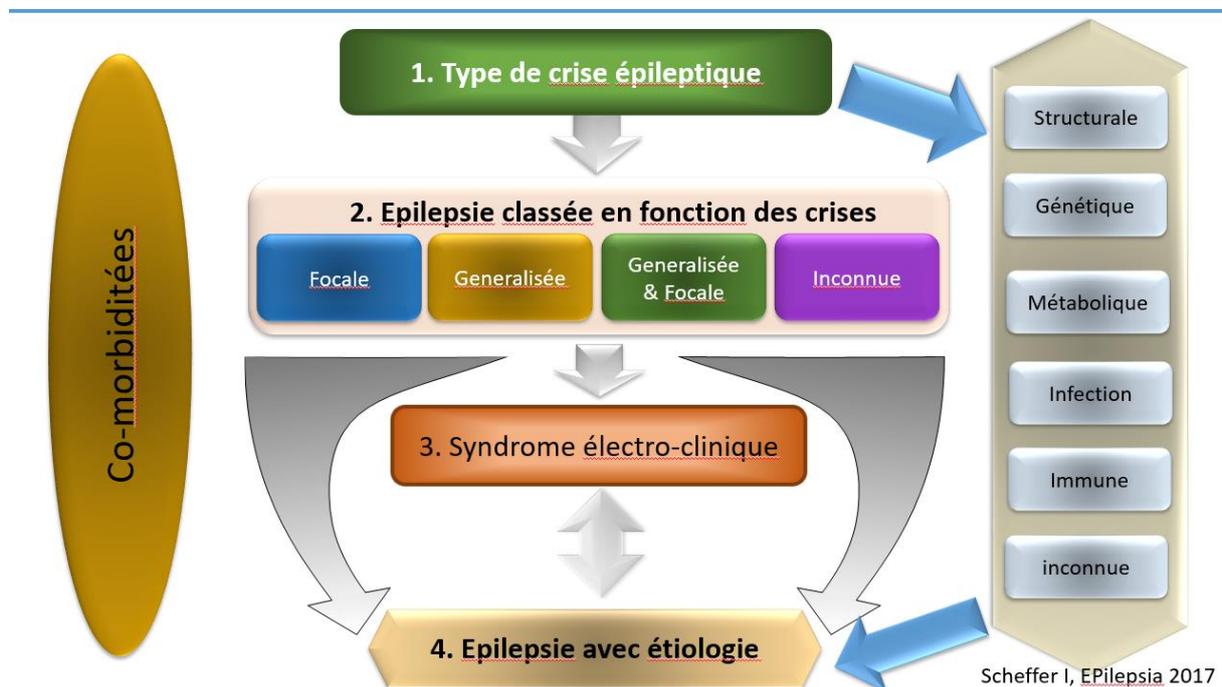
- Crises occasionnelles liées à une situation épileptique transitoire : convulsion fébriles
- Crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique
- Crise isolée ,état de mal isolé

La classification des syndromes épileptiques (2017) est basée sur le type des crises, les étiologies et les comorbidités associées.

Le type des crises : crises généralisées, focales, épilepsie associant des crises focales et

- Epilepsies qui associent des crises focales et généralisées et l'épilepsie associant les crises généralisées ou l'épilepsie dont l'origine est inconnue.

A chaque étape de cette classification : l'étiologie doit être recherchée, elles sont classées : génétique, structurelle, métabolique, immunitaire, infectieuse et inconnue



II. Principaux syndromes épileptiques

1. **Epilepsie partielle bénigne Centro temporale (EPCT) ou E à paroxysme rolandique** : Epilepsie focale idiopathique bénigne, fréquente, survient entre 5 – 10 ans. Elle se manifeste par des crises focales de courte durée sans trouble de la conscience, touchent électivement la région bucco- faciale à type de

contractions toniques ou des clonies de l'hémiface, paresthésie de la langue ou des gencives, hypersialorrhée, bruits de gorge. Ces crises sont liées au sommeil, souvent ne nécessitent aucun traitement anti épileptique sauf si les crises fréquentes et dans ce cas, il faut éviter la carbamazépine.

2. **Syndrome de Kojewnikov** : épilepsie focale non idiopathique caractérisée par des crises focales somatomotrices fréquemment suivies dans le même territoire par des myoclonies segmentaires permanentes rebelles à la thérapeutique.
3. **Epilepsie du lobe temporal** : Débute plus souvent pendant l'enfance ou à l'âge adulte. Elle se manifeste par des symptômes très variés : crises avec automatismes moteurs et oro-alimentaires le plus souvent ou verbaux, avec manifestations végétatives, crises psychiques. L'étiologie de cette épilepsie est une sclérose hippocampique qui est la conséquence à des lésions ischémiques secondaires à des crises convulsives prolongées ou un état de mal dans la période néonatale, souvent elle est pharmaco résistante nécessitant un traitement chirurgical.
4. **Epilepsie absence de l'enfant (petit-mal)** : Epilepsie généralisée idiopathique. Elle débute à l'âge 5 à 6 ans souvent chez les filles avec souvent des antécédents familiaux d'épilepsie généralisées idiopathiques. Elle se manifeste par des absences typiques de durée brève (5 – 15 S) et à début et la fin brusques parfois s'accompagne par des clonies palpébrales à 3 c/s, de fréquence : 10 à 100 fois/j. **EEG** : de charges de points-ondes bilatérales symétriques et synchrones à 3 cycles/S à début et fin brusque sur un tracé de fond normal.
5. **Epilepsie absence de l'adolescent** : Débute vers 14 ans, Les absences sont de même type que celles de l'EAE, elles sont plus rares et surviennent en salves le matin au réveil. Des crises généralisées tonico-cloniques, des myoclonies souvent associées. Les facteurs déclenchants de ces crises sont le réveil, stimulation lumineuse intermittente.
6. **Epilepsie avec crises grand mal du réveil (grand-mal)** : La plus fréquente des épilepsies de l'adulte. Elle débute pendant l'adolescence par des crises tonico-cloniques généralisées d'emblée isolées ou associées à absences typiques et/ou des crises myocloniques. Elles sont 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 inter critique** objective des anomalies paroxystiques bilatérales symétriques et synchrones sur un tracé de fond normal.
7. **Epilepsie myoclonique juvénile (E.M.J)**: Débute entre 12 – 17 (l'adolescence). Elle 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 ou les membres inférieures entraînant une chute brutale. Ces accès des myoclonies sont favorisées par le manque de sommeil, stimulation lumineuse intermittente (SLI). Une association possible avec l'absence typique et/ou des crises tonico-cloniques généralisées.

Syndromes spéciaux

Les convulsions fébriles sont des crises toniques, tonico-cloniques ou cloniques, survenant chez les enfants âgés de 6 mois à 5 ans, liées à une hyperthermie. Sans rapport avec une affection aiguë de l'encéphale ou un désordre métabolique. 2 à 4% des enfants présentent une convulsion fébrile.

Les convulsion fébriles simples : sont des crises bilatérales de courte durée inférieure à 15mn et sans déficit postcritique. Elles ne nécessitent aucune exploration (pas d'indication d'EEG).

Les convulsions fébriles complexes : sont des crises unilatérales, de durée prolongée au-delà de 15mn avec déficit post critique. La majorité des enfants guérissent spontanément avant l'âge de 06 ans, mais le risque ultérieur d'épilepsie est estimé à 4% pour les convulsions complexes.

III. Prise en charge d'une première crise épileptique

Compte tenu de la définition de l'épilepsie : on peut poser ce diagnostic après un premier épisode critique et envisager la prescription d'un traitement antiépileptique. Après un premier épisode paroxystique suspect de crise d'épilepsie, le praticien devra :

A la phase aigüe : · s'assurer que l'épisode paroxystique de nature épileptique et s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une crise d'épilepsie symptomatique aigüe.

Dans un deuxième temps · essayer de définir au mieux le syndrome épileptique et évaluer le risque de récurrence.

1. Prise en charge immédiate :

- Mise en sécurité du patient, position latérale de sécurité.
- Recueil anamnestique le plus précis possible : Antécédents médicaux familiaux et personnels, circonstances de survenue.
- Description la plus précise possible de l'épisode.
- Noms et posologies des traitements pris par le patient.

Examen clinique initial à la recherche de

- Déficit moteur.
- Déficit neuropsychologique.
- Morsure latérale de la langue.
- Confusion prolongée.
- Pouls et tension artérielle.

Pas d'indication à débiter un traitement par benzodiazépines en l'absence de :

- Récurrence immédiate.
- Critères d'état de mal.

Nature épileptique de l'épisode :

Aucun signe n'est pathognomonique d'une crise d'épilepsie, le diagnostic repose donc sur un faisceau d'arguments anamnestiques et cliniques.

Les deux principaux diagnostics différentiels sont :

- Les syncopes convulsivantes.
- Crise non épileptiques psychogènes.

	En faveur d'une origine épileptique	En faveur d'une origine non épileptique	
		Syncope	CNEP
Antécédents	<ul style="list-style-type: none"> • ATCD familiaux d'épilepsie • ATCD de crises fébriles • ATCD neurologiques • ATCD de TC grave • Pathologie neurologique dégénérative 	<ul style="list-style-type: none"> • Médicaments : antihypertenseurs, anti-arythmiques, diurétiques. • ATCD familiaux de mort subite ou de cardiopathies dysrythmiques. 	<ul style="list-style-type: none"> • ATCD psychiatriques
Circonstance de survenue	<ul style="list-style-type: none"> • Sommeil : (<i>endormissement, réveil, dette de sommeil</i>). • Sevrage : <i>alcool, benzodiazépines.</i> • Stimulation lumineuse. 	<ul style="list-style-type: none"> • Circonstances de stimulation vagale. • Pendant une activité sportive. 	<ul style="list-style-type: none"> • Contexte de conflit et de stress
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> • Morsure de la langue • Confusion prolongée • Posture hypertonique 	<ul style="list-style-type: none"> • Sueurs • Sensation vertigineuses • Hypotonie. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mouvements de dénévation, de balancement du bassin. • Pleurs • Résistance à l'ouverture des yeux • Yeux clos durant toute la crise. • Activité motrice irrégulière avec (arrêts / reprise) • Conscience préservée lors d'activité motrice bilatérale

Nature symptomatique aiguë de la crise

Bilan biologique : pour rechercher des perturbations métaboliques

- Glycémie capillaire
- Bilan rénal
- Ionogramme sanguin
- Le dosage des toxiques ou médicaments n'est pas recommandé systématiquement sauf circonstance médicolegale.

Autres examens

ECG : est systématique

EEG : pas nécessairement en urgence, mais dans les plus brefs délais pour en améliorer sa sensibilité.

Imagerie : (IRM ou TDM cérébrale selon sa disponibilité) : est demandée en urgence dans les cas suivants :

- Début focal
- Fièvre
- Traumatisme crânien
- Traitement anticoagulant
- Age > 40 ans
- Immunosuppression
- Antécédents néoplasiques

- Confusion mentale ou céphalées persistante.

III. Stratégie thérapeutique

Le traitement médicamenteux de l'épilepsie est un traitement symptomatique, quotidien, régulier, de longue durée, destiné à prévenir la survenue des crises.

- L'utilisation des médicaments antiépileptiques obéit à un certain nombre de règles.

- La décision de traiter n'est pas systématique. Après une crise d'épilepsie, le traitement est instauré après une bonne évaluation diagnostique.

- l'objectif du traitement est de supprimer les crises avec minimum des effets secondaires

- 70% des épilepsies sont pharmaco sensibles et sont donc totalement contrôlées par un simple traitement anti-épileptique en monothérapie.

- Le choix de ce premier médicament antiépileptique (MAE) va donc s'avérer crucial car des études montrent que ce traitement initial reste le traitement de fond chez 50 % des patients.

- Le choix du MAE nécessite de distinguer entre crises focales et généralisées : les MAE des crises focales étant très à risque d'aggraver les crises généralisées type absences ou myoclonies.

Les absences peuvent être aggravées par la carbamazépine, l'oxcarbazépine, la phénytoïne, la gabapentine, le vigabatrin.

Les myoclonies sont aggravées par la carbamazépine, l'oxcarbazépine et l'eslicarbazépine.

On peut répartir ces divers MAE en :

- **Molécules d'ancienne génération** : barbituriques (primidone, phénobarbital), benzodiazépines (clobazam, clonazépam, diazépam), carbamazépine, éthosuximide, phénytoïne et valproate de sodium.

- Molécules de nouvelle génération : gabapentine, lamotrigine, lévétiracétam, lacosamide, oxcarbazépine, prégabaline, rétigabine, tiagabine, topiramate, zonisamide et le perampanel.

Anciennes générations	AMM (année de commercialisation en France)	Posologie (instauration du traitement)	Nombre de prises par jour	Principaux effets secondaires	Interactions médicamenteuses	Particularités
Phéno-barbital (Gardenal®; Alepsal®)	Epilepsies partielles, ou généralisées en mono-thérapie de 1ère intention (1943)	2 à 3 mg/kg/jour : 100 à 200 mg/j (pleine dose d'emblée)	1	Somnolence, troubles cognitifs, hyperactivité, algodystrophie, allergie cutanée	+++ (inducteur enzymatique)	Très longue demie vie. Très bon marché Titration rapide
Phénytoïne (Dihydan®)	Epilepsies partielles, ou généralisées en mono-thérapie de 1ère intention (1952)	2 à 6 mg/kg/jour : 200 à 400 mg/j (pleine dose d'emblée)	1 à 2	Allergie cutanée, hyperplasie gingivale, hirsutisme, trouble de l'équilibre, leucopénie	+++ (inducteur enzymatique)	N'est pas sédatif Titration rapide
Ethosuximide (Zarontin®)	Epilepsies généralisées absence en 1ère intention (1960)	20 mg/kg/jour : 1000 à 2000 mg/j (250 mg / 7 jours)	1 à 2	Somnolence, irritabilité, troubles digestifs, allergie cutanée, leucopénie	-	Uniquement disponible en sirop
Carbamazépine (Tegretol LP®)	Epilepsies partielles, ou généralisées en mono-thérapie de 1ère intention (1974)	10 à 15 mg/kg/jour 600 à 1200 mg/j (200mg /5 jours)	2	Somnolence, prise de poids, allergie cutanée, hypoNa ⁺ , neutropénie, trouble de l'équilibre	+++ (inducteur enzymatique)	Propriété thymorégulatrice et antalgique associée (AMM)
Valproate de sodium (Dépakine chrono®)	Epilepsies partielles, ou généralisées (dont absence, myoclonies, Lennox-Gastaut) en mono-thérapie de 1ère intention (1967)	20 à 30 mg/kg/jour : 1000 mg à 2000 mg/j (500 mg / 3-7 jours)	2	Somnolence, prise de poids, chute de cheveux, tremblements, hépatite, pancréatite	++ (inhibiteur enzymatique)	Propriété thymo-régulatrice associée

Nouvelles générations	AMM (année de commercialisation en France)	Posologie (instauration du traitement)	Nombre de prises par jour	Principaux effets secondaires	Inter actions médicamenteuses	Particularités
Gabapentine (Neurontin®)	Epilepsies partielles, en mono-thérapie de 1ère intention (1995)	1200 à 3600 mg/j (300 mg / 4 jours)	2 à 3	Somnolence, prise de poids, trouble de l'équilibre	-	Propriété antalgique associée
Lamotrigine (Lamictal®)	En mono-thérapie de 1ère intention (1996)	100 à 500 mg/j (25 mg / 15 jours jusqu'à 100mg/j puis paliers de 50 mg)	1 à 2	Allergie cutanée, insomnie, céphalées	-/+	N'est pas sédatif. Un des anti-épileptiques le moins fœtotoxique, Propriété thymo-régulatrice associée
Topiramate (Épitomax®)	En mono-thérapie après échec d'un traitement antérieur, ou en association (1998)	100 à 500 mg/j (50 mg / 15 jours)	2	Somnolence, perte de poids, lithiase rénale, glaucome à angle fermé, trouble du langage	-/+	Propriété anti-migraineuse associée
Oxcarbazépine (Trileptal®)	Epilepsies partielles, en mono-thérapie de 1ère intention (2001)	600 à 2400 mg/j (300mg / 7 jours)	2	Vertige, somnolence, diplopie	-/+	Propriété thymo-régulatrice associée
Lévétiracetam (Keppra®)	Epilepsies partielles, en mono-thérapie de 1ère intention, + épilepsie myoclonique juvénile, en association avec un autre anti-épileptique (2002)	1000 à 3000 mg/j (500 mg / 2-7 jours)	2	Somnolence, irritabilité, labilité émotionnelle	-	Mise à disposition d'une forme intraveineuse Titration rapide
Prégabaline (Lyrica®)	Epilepsies partielles, en association avec un autre anti-épileptique (2006)	150 à 600 mg/j (150 mg / 7 jours)	2 à 3	Somnolence, prise de poids, trouble de l'équilibre	-	Propriétés antalgiques et anxiolytiques associées (AMM)
Zonisamide (Zonegran®)	Epilepsies partielles, en association avec un autre anti-épileptique (2007)	100 à 500 mg/j (50 mg / 15 jours)	1 à 2	Somnolence, perte de poids, allergie cutanée	-	Longue demi-vie permettant une prise unique par jour
Lacosamide (Vimpat®)	Epilepsies partielles, en association avec un autre anti-épileptique (2008)	200 à 400 mg/j (50 mg / 7 jours)	2	Somnolence, vertige, nausées	-	Mise à disposition d'une forme intraveineuse, et en sirop

Conduite pratique du traitement :

- **Monothérapie de 1ère intention** est toujours recommandée à augmentation progressive, adaptée aux types d'épilepsie, au profil de l'activité des molécules et de leur tolérance.
- Les doses sont modulées en fonction de l'âge : métabolisme des médicaments antiépileptiques est ralenti chez le nouveau-né, nourrisson et sujet âgé et augmenté chez l'enfant (les doses rapportées au poids sont augmentées chez l'enfant).
- Les médicaments doivent être introduits progressivement par paliers de 7-14 j pour éviter les effets secondaires.
- Certains traitements intercurrents (les contraceptifs, tonocardiaques, antivitaminés K, diurétiques, etc.) conduisent à choisir en priorité des traitements antiépileptiques non inducteurs enzymatiques.
- L'existence des pathologies conjointes (migraine, névralgies, neuropathies, dépression, troubles bipolaires, anxiété, obésité, maigreur excessive, troubles du sommeil, etc.) peuvent amener à choisir des MAE ayant une double valence d'action .
- La nouvelle génération des médicaments antiépileptiques : peuvent avoir des effets secondaires psychiatriques à type d'irritabilité, de dépression, voire de risque de décompensation psychotique qui n'avaient pas été retrouvés avec l'ancienne génération des MAE.
- **Epilepsie focale** : MAE de 1^{er} intention sont la carbamazépine, Lamotrigine, lévétiracetam, oxcarbazépine.
- **Epilepsie généralisée** : Lamotrigine ou valproate en première intention.

Chez la femme en âge de procréer la Lamotrigine est privilégié

La Lamotrigine peut aggraver les myoclonies.

Un suivi biologique est nécessaire pour certaines molécules :

- Le VPA : enzymes hépatiques, hémogramme.
- CBZ : hémogramme, enzymes hépatiques, natrémie
- Dosage des antiépileptiques si :
 - En cas de doute sur l'observance ou sur un surdosage
 - Dans le cadre précis de la grossesse (anticiper la diminution du taux plasmatiques des antiépileptiques au 3^{eme} trimestre de grossesse).

Traitement non médicamenteux :

Épilepsie pharmaco résistante : persistance des crises d'épilepsie après 2 molécules antiépileptiques adaptées, à posologie efficace, bien tolérées en monothérapie ou en association.

Stimulation chronique du nerf vague : c'est la stimulation du nerf vague gauche par une électrode implantée et connectée à un pacemaker. Elle est récusée pour une chirurgie d'exérèse (ne pouvant justifier d'une cortectomie)

Régime cétoène : régime alimentaire comportant une grande quantité de matières grasses et faible quantité en hydrate de carbone, protéines, eau, ce régime est indiqué chez l'enfant présentant une épilepsie symptomatique ou cryptogénétique réfractaire.

Mode de vie de l'épileptique

Prévenir **les risques domestiques** : Literie basse, système de sécurité pour l'arrivée d'eau chaude, Protection des plaques de cuisson. Les douches sont préférées aux bains.

En cas de photosensibilité : Les jeux vidéos, écrans d'ordinateur, l'usage de tablette et téléphone dans le noir, sont à éviter. Des lunettes de soleil polarisantes peuvent être prescrites si la photosensibilité est handicapante.

Sommeil : temps de sommeil suffisant. L'endormissement et réveil à horaires réguliers (éviter les dettes de sommeil: facteur déclenchant des certaines crises épileptiques).

Sports : La majorité de l'activité sportive est autorisée,

Interdictions : plongée sous-marine, sports aériens, la baignade autorisée si les crises sont contrôlées (Patient accompagné ou surveillé)

Service militaire : dispensé

L'anesthésie générale est toujours possible

Certaines activités professionnelles sont interdites : nécessitant le port d'armes (militaire, policier, gardien de prison...), chauffeur professionnel (conducteur de poids lourds, de bus, d'ambulance...)

Grossesse : équilibre optimisé des crises avant d'envisager une grossesse (posologie minimale d'un traitement le moins tératogène possible). L'acide folique est introduit (trois mois avant la conception, premier trimestre de grossesse)

Contraception orale :

Inducteurs enzymatiques (CBZ, TPM...) : réduction d'efficacité des oestroprogestatifs (il faut changer l'anti épileptique ou le mode de contraception).

Oestroprogestatifs par voie orale entraînent une baisse d'efficacité de la lamotrigine.

V. Conclusion

- L'épilepsie est l'affection neurologique chronique la plus fréquente après la migraine.
- Il n'y a pas une, mais des épilepsies qui sont des syndromes électrocliniques de pronostic et de traitement différents.
- L'identification du type clinique de crise épileptique est l'étape initiale du diagnostic positif.
- L'enquête étiologique dépend des explorations neuroradiologiques.
- Le traitement ne se résume pas à supprimer les crises.
- Il repose sur une information adaptée et sur des médicaments antiépileptiques prescrits selon des règles précises.
- Une épilepsie peut être aggravée par un antiépileptique non adapté.
- Le traitement médical contrôle environ 70 % des épilepsies.
- Les formes pharmacorésistantes peuvent répondre à un traitement chirurgical.