

**LES EPILEPSIES**

**1- Définition conceptuelle de la crise et de l'épilepsie- rapport de la LICE (2005):**

**Une crise épileptique** est une présence transitoire de signes et/ou de symptômes due à une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau.

**L'épilepsie**: est un trouble cérébral caractérisé par une prédisposition durable à générer des crises épileptiques et par les conséquences neurobiologiques, cognitives, psychologiques et sociales de cette affection. La définition de l'épilepsie requiert la survenue d'au moins une crise épileptique.

**2- Physiopathologie :**

Déséquilibre entre systèmes inhibiteurs et excitateurs (GABA, glutamate) ; dysfonctionnement des canaux ioniques voltage dépendants.

**3- Sémiologie électro-clinique des crises généralisées :**

**3-1-Absences** : altération brusque de toutes les fonctions mentales avec abolition de la capacité à percevoir, de la réactivité et des fonctions mnésiques. Se voient chez l'enfant d'âge scolaire et l'adolescent. Elles peuvent être :

**a- Typiques** : crises épileptiques non convulsives, généralisées, n'ayant pas un début focal ; altération de la conscience de début et fin brusques ; une activité motrice peut être associée mais elle est minime. 3 types :

**-Simples** : durent 5 à 15 secondes, pas de phénomènes moteurs sauf discret battement des paupières, début et fin toujours brusques sans phase post critique ni fatigue. L'enfant se fige, arrête l'activité en cours, a le regard figé, ouvre les yeux s'ils sont fermés, ne répond plus. À la fin de l'absence, il reprend normalement son activité. Les absences se répètent plusieurs fois dans la journée. HPN, SLI, la baisse de la vigilance et l'émotion favorisent la survenue des absences.

**-Complexes** : Altération de la conscience avec phénomènes moteurs ou autres: hypertonie axiale ou hypotonie (chute de la tête).

**-Automatismes** : Poursuite de l'acte en cours ou actes nouveaux: oraux (se lécher, avaler, bouger les lèvres), gestuels simples (tirer sur ses vêtements, se frotter les mains, croiser les jambes, ramener main sur visage, marmonnement, reniflement), végétatifs (apnée, pâleur, modification rythme cardiaque, urinaire, digestifs ...). Ils s'arrêtent brusquement en fin de crise.

**-EEG** : décharges bilatérales, symétriques et synchrones de pointes ondes (PO), de rythme régulier à 3Hz, de début et fin brusques.

**b- Atypiques** : Période courte (5-30 sec) d'immobilité avec fixation du regard, hypo-réactivité avec ou sans abolition du contact. L'exécution de gestes simples répétitifs est perturbée pendant les paroxysmes électriques chez des patients apparemment conscients. Début et fin moins brutaux.

**EEG** : bouffées diffuses asymétriques de PO lentes (1-2,5 Hz). Ces anomalies ne sont pas accentuées par HPN ni SLI

**3-2-Crises myocloniques** : secousses musculaires violentes, très brèves, bilatérales, survenant en éclair, sans trouble apparent de conscience, +ou- symétriques, siège (muscles périorbitaires, axe ou racine des membres (lâchage d'objets, chutes) ; spontanées ou provoquées.

**3-3-Crises cloniques** : commencent par hypotonie soudaine ou bref spasme tonique responsables de chute ; secousses cloniques généralisées avec perte de connaissance ; EEG (mélange de décharges rythmiques à 1 c/s d'ondes lentes (OL), P et PO très irrégulières).

**3-4-Crises toniques** : contraction musculaire soutenue avec altération de l'état de conscience, apnée et Tb végétatifs. EEG: simple aplatissement du tracé ou décharge très rapide à 20 c/sec bilatérale et synchrone.

**3-5-Crises atoniques** : épisodes durent 1-4 sec ; chute brutale de la tête ou fléchissement du genou: le sujet tombe et se relève immédiatement. EEG: décharges rapides 10 Hz ou plus de PPO.

**3-6-Crisestonico-cloniques (CTCG)** : clinique assez stéréotypée, associant phénomènes moteurs, végétatifs à une perte de connaissance (PDC). La crise débute souvent par des myoclonies massives et évolue en 03 phases: tonique, clonique et résolutive.

**3-6-1-Phase tonique** : contraction brusque et soutenue des muscles entraînant la chute ; contraction des muscles abdominaux et de la glotte: cri strident. Malade couché, tronc et cou en hyperextension, contraction de la mâchoire (morsure de langue), les 4 membres en extension et adduction. Contraction tonique du diaphragme + muscles intercostaux: apnée + cyanose ; durée: 10-20 sec

**3-6-2-Phase clonique** : dure 30 secondes. Succession rythmique de contractions musculaires en flexion, suivies de relâchement musculaire secouant l'ensemble du corps. Écoulement de salive, morsure de langue ; phénomènes végétatifs tout le long de la crise.

**3-6-3-Phase résolutive** : dure quelques minutes ; résolution musculaire totale ; véritable coma hypotonique avec signe de Babinski bilatéral et respiration bruyante, obnubilation, confusion, relâchement sphinctérien (émission d'urines et parfois de selles). Au réveil: céphalée, courbatures.

**-EEG** : manifestations bilatérales, symétriques et synchrones :phase tonique (activité rythmique rapide 10 Hz) ; phase clonique(intervalles d'aplatissementdu tracé ou OL) ; fin de crise(P isolées suivies d'OL) ; post critique (extinction corticale, le tracé reprend peu à peu son aspect intercritique).

#### **4- Sémiologie électro-clinique des crises partielles :**

**4-1-Crises partielles simples** : sans altération de la conscience

**4-1-1- avec signes moteurs** : mouvements convulsifs focaux cloniques, unilatéraux ;siège(pouce, doigts, lèvres, paupières, gros orteil) ; peuvent se limiter à un segment de membre sans diffusion.

-Crises Bravais-Jacksoniennes: les convulsions débutent au niveau pouce ou du gros orteil, s'étendant de proche en proche pour atteindre tout l'hémicorps (face, MS, MI).

-Crises versives: déviation des yeux (seuls: crise oculogyre) et de la tête (crises adversives), parfois avec enroulement complet du corps (crises giratoires).

**4-1-2-avec phénomènes sensitifs** : paresthésies élémentaires (fourmillements picotements, sensation de décharge électrique....) ; extension selon la marche Jacksonienne.

**4-1-3-avec phénomènes sensoriels** :

-Visuels: phosphènes, points lumineux, éclairs, scotome, hémianopsie ou amaurose.-Auditifs: surdité, acouphènes.-Olfactifs: parosmie, cacosmie.-Gustatifs: paragueusie, sensation d'amertume.-Crises vertigineuses.

**4-1-4-avec signes végétatifs** :

- Crises digestives: douleurs abdominales, vomissements, hypersalivation. -

Crises vasomotrices: pâleur ou rougeur brutale, cyanose, transpiration. -

Crises respiratoires: polypnée. -

Crises circulatoires: palpitations. -

Crises énurétiques et sexuelles. -

**4-1-5-avec symptômes psychiques** :

Phénomènes dysphasiques, crises dysmnésiques, phénomènes cognitifs ou crises idéatoires (pensée forcée), phénomènes affectifs(angoisse, peur, terreur), Illusions, hallucinations visuelles, auditives.EEG : Décharge focale au niveau de la région qui correspond aux phénomènes cliniques.  
Rythme rapide: 10-20 Hz se ralentissant avec la progression de la crise.

**4-2-crises partielles complexes** : Altération de la conscience avec début partiel simple et/ou automatismes.

EEG: activité rythmique lente (4-7 Hz), se ralentissant progressivement pour atteindre les 2 secondes

**4-3-Crises partielles secondairement généralisées** : Interrogatoire +++, EEG.

## **5- Epilepsies et syndromes épileptiques :**

### **5-1- classification :**

**5-1-1- les epilepsies idiopathiques (génétiques)** :normalité de l'imagerie cérébrale, âge-dépendantes, ATCD familiaux d'épilepsie ou notion de consanguinité parentale.

**5-1-2-Symptomatiques (structurelles/métaboliques)**:Liées à des lésions cérébrales (ex : abcès ou tumeur cérébrale).

**5-1-3-Cryptogénique (de cause inconnue)**: épilepsie dont on ne connaît pas l'étiologie mais qu'on suspecte être d'origine lésionnelle sans pour autant pouvoir objectiver la lésion par la neuro-imagerie.

### **5-2- Quelques syndromes épileptiques :**

**5-2-1- épilepsie à paroxysmes rolandiques** : débute entre l'âge de 2-13 ans, il s'agit d'une épilepsie partielle idiopathique de transmission autosomique dominante (15q14). Les crises surviennent souvent la nuit et se manifestent par des secousses cloniques d'un coin de bouche, émission de sons gutturaux, tremblement de la mandibule, gêne pour bouger la langue et avaler, bavage, parole difficile ou impossible. EEG: pointes centro-temporales. Traitée ou pas, elle évolue vers la guérison.

**5-2-2- Epilepsie absence de l'enfant** :« petit mal absence » survient vers 6-7 ans chez un enfant jusque là normal. Il s'agit de crises d'absences simples ou complexes mais non myocloniques, très fréquentes dans la journée. EEG: décharge bilatérales, symétriques, synchrones de pointes ondes (PO) à 3Hz. Traitement: valproate de sodium VPA (dépakine), éthosuximide (zarontin).

**5-2-3- Epilepsie myoclonique juvénile** : débute entre 6-26 ans; les crises sont faites de secousses myocloniques bilatérales symétriques, peu après le réveil. Parfois associées à des absences et des crises tonico-cloniques généralisées. Elle est caractérisée par une photosensibilité clinique et électrique. EEG: PO, PolyPO généralisées > 3 Hz. Le gène responsable a été localisé sur le chromosome 6. Bonne réponse au VPA mais pharmacodépendance.

**5-2-4- Epilepsie avec crises grand mal du réveil** :Débute pendant l'adolescence surtout chez les filles. Crises grand mal survenant uniquement au réveil, souvent cataméniales. Facteurs déclenchant: privation sommeil, alcool, réveil provoqué, SLI naturelle.

**5-2-5- Epilepsie du lobe temporal** : soit des crises partielles simples avec signes viscéraux ou psychiques, parfois symptômes végétatifs (gêne respiratoire, pesanteur épigastrique, sensation de chaleur ou de froid, sensation de déjà-vu ou déjà vécu, pâleur, rougeur, tachycardie...), soit des crises partielles complexes avec automatismes. Durée: 1-2 mn, la généralisation est exceptionnelle.

**5-2-5- Le syndrome de West** :« spasmes infantiles » : Débute à 3-6 mois par la triade: spasmes, arrêt du développement psychomoteur et hypersrythmie. Etiologies: anoxie, sclérose tubéreuse de Bourneville... Il est caractérisé par sa résistance aux antiépileptiques et son pronostic défavorable dans 2/3 des cas.

**5-2-6- Le syndrome de Lennox Gastaut** :Débute entre 1 et 8 ans par des crises variées activées par le sommeil, s'accompagne d'une régression psychomotrice ; le pronostic est sévère et la polythérapie souvent nécessaire. EEG: PO généralisées < 2,5 Hz; décharges de rythmes rapides (10 Hz) pendant le sommeil lent.

**5-2-7- L'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson « syndrome de Dravet »** : 1ères crises avant 1 an (convulsions fébriles : CF), ATCD familiaux d'épilepsie ou de CF. Au cours de la 2<sup>ème</sup> année apparaissent des myoclonies et des états de mal non convulsifs, le développement psychomoteur se ralentit. EEG: PO, PPO généralisées + anomalies focales. L'imagerie cérébrale est normale. Les antiépileptiques sont peu efficaces et l'évolution défavorable.

**5-2-8- Le syndrome de Landau Kleffner** :« aphasie acquise avec épilepsie » : Au début agnosie verbale auditive puis aphasie avant l'âge de 6 ans. Troubles de la personnalité et hyperkinésie. EEG: P et PO plurifocales bilatérales activées par sommeil. Les corticoïdes sont souvent efficaces.

## **6- TRT des épilepsies :**

### **Médicaments antiépileptiques (ATE) :**

- Classiques : phénobarbital (Pb : Gardéнал), carbamazépine (CBZ : Tégréтол), phénytoïne (PHT : Dihydan), valproate de sodium (VPA : Dépakine)
- Nouvelles molécules : lamotrigine (LTG : lamictal), lévétiracétam (keppra), vigabatrin (sabril), topiramate (épithomax), gabapentine (neurontin)
- ATE d'appoint : diazépam (valium), clonazépam (rivotril), éthosuximide (zarontin)

### **Conduite du TRT :**

- Débuter TRT si le diagnostic est posé (clinique, EEG, imagerie), sinon attendre 2<sup>ème</sup> crise
- Informer patient: nature de la maladie, précautions, hygiène de vie, sport, profession, conduite, grossesse, contraception orale
- Monothérapie selon le type d'épilepsie, tolérance, conditions socio-économiques
- Doses: fonction de l'âge et du poids; introduire progressivement par paliers de 5-10j, toujours en fin de repas
- Epilepsie généralisée idiopathique (EGI): VPA ou LTG
- Epilepsie partielle symptomatique ou cryptogénique: CBZ ou OXC sinon: GBP, LTG, VPA
- Si échec d'une 1<sup>ère</sup> monothérapie : contrôler les taux plasmatiques, augmenter les doses sinon: changement de monothérapie ou bithérapie
- Si échec de plusieurs bithérapies (pharmaco-résistance) : réévaluation en centre spécialisé, TRT chirurgical, stimulation vagale
- Surveiller efficacité et tolérance du TRT : dosage sérique des ATE, EEG, bilan biologique (FNS, transaminases, bilan d'hémostase)
- Épilepsie équilibrée depuis longtemps: diminuer nombre de médicaments en association
- 2-5 ans sans crises: diminuer progressivement puis arrêter (accord du patient).
- La diminution posologique doit s'étaler sur 6-18 mois avec surveillance EEG