

Épilepsies

Définition

- L'épilepsie constitue l'affection neurologique la plus fréquente
- **Incidence** : 30 à 50/ 100 000 Habitants/an
- **Sex-ratio** : les 2 sexes sont touchés de façon égale
- Une prédisposition héréditaire est retrouvée dans les épilepsies essentielles
- On doit distinguer 2 notions :
 - **Crise d'épilepsie** : la crise épileptique correspond à une décharge paroxystique excessive hyper-synchrone et auto-entretenu d'une population neuronique +/- étendue. Les crises épileptiques peuvent être généralisées ou partielles
 - **Epilepsie** : affection chronique d'étiologies diverses caractérisée par la répétition des crises résultant d'une décharge paroxystique excessive de neurones cérébraux (OMS). On distingue : les épilepsies idiopathiques, les épilepsies symptomatiques, et les épilepsies cryptogénétiques. Ces épilepsies peuvent être généralisées ou partielles.

En-dehors des crises d'épilepsie idiopathique qui implique une prédisposition génétique, les causes des crises secondaires, Selon la commission d'épidémiologie de la ligue internationale contre l'épilepsie sont : traumatisme crânien, accident vasculaire cérébral, infection du système nerveux central, tumeurs cérébrales, crises post-neurochirurgicales, causes toxiques (drogue, alcool, médicament, CO...), accident de sevrage d'alcool, de drogues (barbituriques, benzodiazépines), troubles métaboliques : hypoglycémie, hyperazotémie, hypocalcémie, anoxie, éclampsie, fièvre : chez l'enfant, causes multiples : association de plusieurs situations : alcool, privation de sommeil, drogue.

Physiopathologie

Les décharges épileptiques sont le résultat d'une dépolarisation neuronale excessive et prolongée génératrice de trains de potentiels d'action. Ce processus résulte d'un déséquilibre entre les systèmes inhibiteurs Gaba-ergiques et les systèmes excitateurs du cortex cérébral avec renforcement de la transmission excitatrice (libération excessive de l'acide glutamique), et diminution de l'inhibition Gaba-ergique

Diagnostic différentiel

- **Crises psychogènes** : crise hystérique.
- **Perte de connaissance réflexe** : syncope, et lipothymie.
- **Spasme de sanglot chez l'enfant.**
- **Hypoglycémie**

Sémiologie des crises épileptiques (classification internationale des crises épileptiques d'après P. Thomas et R.Genton, 1993)

- **Crises généralisées** : Absences : typiques (petit mal), atypiques, Crises myocloniques, Crises cloniques, Crises toniques, Crises tonico-cloniques, Crises atoniques
- **Crises partielles (focales)** :
 - **Crises partielles simples** (sans altération de la conscience) : Avec signes moteurs, somato-sensitifs, végétatifs, psychiques
 - **Crises partielles complexes** (avec altération de la conscience) :
 - Début partiel simple évoluant vers une crise partielle complexe
 - Avec trouble de la conscience dès le début de la crise accompagné ou non d'automatismes

- **Crises partielles secondairement généralisées :**
 - Crises partielles simples secondairement généralisées
 - Crises partielles complexes secondairement généralisées
 - Crises partielles simples évoluant vers une crise partielle complexe puis vers une généralisation secondaire
- **Crises non classées**

Crises généralisées

Crise tonico-clonique généralisée

Le début est marqué par une perte de connaissance immédiate, un cri, une chute brutale souvent responsable de blessures, elle se déroule en 3 phases durant en tout 5 à 10 minutes :

- **Phase tonique** : dure une dizaine de secondes, marquée par une contraction intense et généralisée des muscles des membres généralement en hyper-extension, du rachis, du thorax, de la face, réversion des yeux, une respiration bloquée avec pour conséquence une apnée et une cyanose
- **Phase clonique** : dure une trentaine de secondes, caractérisée par des secousses musculaires brusques, violentes, généralisées, synchrones, qui agitent les membres, d'abord rapprochées, puis plus espacées
- **Phase résolutive** : correspond au coma postcritique, coma profond qui dure un quart d'heure environ, les convulsions ont cessé, une hypotonie généralisée s'installe et le malade couvert de sueurs, reprend sa respiration, qui est stertoreuse ; ce coma est suivi d'une phase d'obnubilation plus ou moins profonde qui peut durer plusieurs heures, avec confusion postcritique.

Au décours de la crise, on constate de façon inconstante une morsure de la langue et une perte d'urine.

Lors du retour de la conscience, le patient peut se plaindre de courbatures et de céphalées.

EEG : rarement enregistré lors de la crise, montre la succession d'une activité rapide de bas voltage, de pointes, de pointes ondes, puis d'ondes lentes à la phase postcritique. Entre les crises, le tracé peut être normal, ou montrer des bouffées bilatérales de pointes ou de pointes-ondes, ou des anomalies focales lorsqu'il s'agit d'une épilepsie partielle secondairement généralisée.

Crises myocloniques

Les crises myocloniques se traduisent par des secousses musculaires involontaires, brèves, bilatérales et synchrones, prédominant aux membres supérieurs et à la face, sans perte de conscience, s'accompagnant constamment de poly pointes-ondes bilatérales sur l'EEG.

Crises atoniques

Inhibition brutale du tonus de posture, entraînant la chute avec parfois des blessures ou des contusions ; il peut s'agir d'une chute de la tête sur la poitrine, ou d'un objet tenu par la main, il n'y a pas de perte de connaissance, sauf s'il s'y associe une crise d'absence.

Absences épileptiques

- **Absences typiques** (crise petit mal) : le début se fait à l'âge scolaire (4 à 10 ans) chez un enfant normal (examen neurologique normal), se manifeste par une rupture de contact soudaine pendant 5 à 30 secondes (10 s en moyenne) : l'enfant arrête brutalement l'activité en cours, regarde dans le vague, avec parfois des myoclonies palpébrales, puis reprend immédiatement l'activité sans souvenir de la crise. Les crises sont pluriquotidiennes, provoquées par l'hyperpnée, et à l'occasion de la baisse de la vigilance ou de l'attention. L'EEG montre des décharges généralisées de pointes-ondes à 3 Hz, rythmiques, bilatérales, symétriques et synchrones sur une activité de fond normale
- **Absences atypiques** : le début et la fin sont moins brusques, avec atténuation plutôt qu'une suspension de la conscience, leur durée est plus longue. L'EEG : les décharges de pointes-ondes sont plus lentes (< 3 Hz), irrégulières, asymétriques, sur un rythme de fond anormal. Ces crises sont évocatrices d'une épilepsie généralisée non idiopathique.

Crises partielles

Crises somato-motrices

Prennent naissance au niveau du cortex moteur pré-rolandique ; cloniques ou tonico-cloniques, elles peuvent rester localisées ou avoir une marche bravais-jacksonienne avec extension progressive au niveau d'un hémicorps à partir d'un début qui peut être facial, brachial, ou crural.

La crise peut être suivie d'un déficit moteur postcritique transitoire (paralysie de Todd) ; il n'y a pas de perte de connaissance sauf en cas de généralisation secondaire.

Crises versives ou posturales

Elles ont un point de départ frontal (aire motrice supplémentaire) : déviation de la tête et des yeux avec élévation du membre supérieur et d'une vocalisation ou palilalie.

Crises somato-sensitives

Crises parésthésiques (pariétal retro-rolandique), illusion corporelle (pariétal postérieur)

Crises sensorielles

- **Crises visuelles d'origine occipitale** : hallucinations visuelles, rarement déficit visuel
- **Crises auditives d'origine temporale** : perception de bruit de paroles ou de musique
- **Crises olfactives** (cortex frontal inférieur et postérieur) : perception d'odeur désagréable
- **Crises gustatives** : opercule rolandique / **Crises vertigineuses** : cortex pariétal antéro-inférieur

Crises aphasiques

Résultant de décharges épileptiques intéressant les zones du langage de l'hémisphère dominant

Crises psychiques

Les expériences affectives, la motivation, la mémoire sont élaborées au niveau des structures profondes du lobe temporal (noyau amygdalien, hippocampe), cortex insulaire, frontal, temporal et système limbique. Une décharge épileptique au niveau de cette entité peut entraîner :

- **Manifestations affectives** : sensation de peur, plus rarement sensation agréable
- **Modifications de la qualité du vécu** : état de rêve, sensation d'étrangeté ou de familiarité, impression de déjà vu, déjà vécu, reviviscence d'une scène du passé, vision du passé, pensée forcée
- **Manifestations végétatives** : digestives, cardio-vasculaires, respiratoires, urogénitales une sensation épigastrique ascendante est une des plus fréquentes

Crises partielles complexes

Comportent une altération de la conscience accompagnant les crises partielles simples et des automatismes : elle associe à un trouble de la conscience des activités automatiques motrices, plus ou moins complexes, à type de mouvements de mâchonnement, de léchage ou d'automatismes plus élaborés, comme se frotter les mains, fouiller le contenu de ses poches, arranger ses vêtements. Des automatismes verbaux sont également possibles, ainsi que des automatismes de déambulation

EEG des crises partielles

- **Entre les crises** : il peut être normal
- **Début de la crise** : décharge hyper-synchrone très rapide de pointes au niveau du foyer : augmentation de l'amplitude des pointes, de la fréquence de la décharge et de l'extension progressive du territoire intéressé
- **Fin de la crise** : espacement des pointes, ondes lentes.

Diagnostic différentiel

- **Syncope** : par diminution transitoire de perfusion cérébrale
- **Syndrome du QT long** : à rechercher chez un sujet jeune avec antécédents familiaux de mort subite
- **Hypoglycémie** : malaises
- **Pseudo-crisés d'origine psychogène**.

Classification des épilepsies et syndromes épileptiques

La classification internationale des épilepsies distingue :

- **Epilepsies généralisées** : dans lesquelles toutes les crises sont de type généralisé.
- **Epilepsies partielles** : dans lesquelles les crises naissent d'un secteur limité des structures corticales : le foyer épileptique.
- **Epilepsies idiopathiques** : qui surviennent sans lésion anatomique cérébrale et dont le facteur étiologique est une prédisposition héréditaire réelle ou présumée.
- **Epilepsies symptomatiques** : qui sont à l'inverse rattachables à une lésion cérébrale ou à une cause bien déterminée.
- **Epilepsies cryptogénétiques** : sont présumées symptomatiques d'une cause non retrouvée.

Epilepsies partielles	Epilepsies généralisées	Epilepsies indéterminées
<p>Epilepsies partielles idiopathiques : Epilepsies bénignes de l'enfance avec paroxysmes rolandiques. Epilepsies de l'enfance avec paroxysmes occipitaux. Epilepsies primaires de la lecture.</p> <p>Epilepsies partielles symptomatiques et cryptogéniques : Epilepsies partielles continues de l'enfance. Epilepsies partielles réflexes (épreuve sursaut, stimulus auditif...)</p> <p>Epilepsies selon la localisation du foyer ou zone épileptogène : épilepsie du lobe temporal, frontal, pariétal, occipital.</p>	<p>Epilepsies généralisées idiopathiques : Convulsions néonatales familiales bénignes. Convulsions néonatales bénignes. Epilepsie myoclonique bénigne de la 1^{ère} enfance. Epilepsie-absence de l'enfance. Epilepsie-absence de l'adolescence. Epilepsie myoclonique juvénile Epilepsie avec crises généralisées tonico-cloniques du réveil. Autres épilepsies généralisées idiopathiques. Epilepsies généralisées réflexes</p> <p>Epilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques : Syndrome de West Syndrome de Lennox Gastaut. Epilepsies avec crises myoclonico-astatiques. Epilepsies avec absences myocloniques.</p> <p>Epilepsies généralisées symptomatiques : Sans étiologie spécifique : Encéphalopathie myoclonique précoce. Encéphalopathie épileptique infantile avec suppression bursts (syndrome d'Otahara).</p> <p>Syndromes spécifiques : Malformations : syndrome d'aircadi, lissencephalie. Phacomatoses Erreurs métaboliques innées : phénylcétonurie, neurolipidose. Epilepsies myocloniques progressives.</p>	<p>Association de crises partielles et généralisées Crises néonatales Epilepsies myocloniques sévères de la 1^{ère} enfance. Epilepsies avec pointes ondes continues pendant le sommeil. Epilepsie-aphasie acquises de l'enfant (syndrome de Landau-Kleffner)</p> <p>Autres épilepsies indéterminées : Crises sans caractère focal ou généralisé certain.</p> <p>Syndromes spéciaux Crises liées à une situation particulière : Convulsions fébriles. Crises liées à une agression cérébrale aigue. Crise isolée. Etat de mal isolé.</p>

Syndromes épileptiques idiopathiques

Les épilepsies idiopathiques se révèlent le plus souvent au cours de l'enfance, de l'adolescence ou chez l'adulte jeune, elles ne sont pas secondaires à une lésion congénitale ou acquise.

Epilepsies généralisées idiopathiques

- **Epilepsies bénignes du nouveau-né et nourrisson :**
 - **Crises néonatales familiales bénignes** : se manifestent au 2^{ème} ou 3^{ème} jour de vie par des crises cloniques, apnéiques ou tonico-cloniques chez le nouveau-né, sans cause retrouvée ; le caractère familial des crises est retrouvé à l'interrogatoire, avec transmission autosomique dominante

- **Crises néonatales bénignes** : surviennent de façon sporadique au 5^e jour de vie.

Dans les 2 cas, le traitement peut être interrompu après quelques mois.

- **Epilepsie myoclonique bénigne du nourrisson** : rare, caractérisée par de brèves bouffées de myoclonies généralisées survenant à l'âge de 1 à 2 ans, chez des enfants ayant un développement normal, guérison souvent dans l'enfance
- **Epilepsies myocloniques sévères de l'enfant** (syndrome de Dravet) : les crises débutent au cours de la première année, elles sont cloniques, généralisées ; ultérieurement, apparaissent un retard psychomoteur, une ataxie, parfois des absences.
- **Epilepsies-absences de l'enfant** : de pronostic généralement favorable, disparaissant au moment de la puberté, parfois, elles peuvent persister, laisser place ou être associées à des crises tonico-cloniques généralisées
- **Epilepsies myocloniques juvéniles** : épilepsie photosensible, débute souvent entre 13 et 20 ans, caractérisée par des crises myocloniques survenant le matin, peu de temps après le réveil, perturbant la toilette ou le petit déjeuner ; des crises généralisées tonico-cloniques, et des absences peuvent s'associer, ce type d'épilepsie persiste durant toute l'existence.
- **Epilepsie idiopathique de type grand-mal** : débutent chez le sujet jeune, absence d'anomalie neurologique, imagerie cérébrale normale.

Epilepsies partielles idiopathiques

- **Epilepsie à paroxysmes rolandiques** : affection fréquente débute entre 3 et 12 ans par des crises partielles simples avec phénomènes moteurs intéressant une hémiface, paresthésies bucco-linguales, impossibilité de parler, hyper-salivation, bruits de gorge. La survenue est habituelle au cours du sommeil nocturne ou diurne
 - **EEG** : pointes ou pointes ondes groupées au niveau de la région rolandique
 - **Guérison** : obtenue avant 16 ans
- **Epilepsie à paroxysmes occipitaux** : moins fréquente, se caractérise par des crises à début visuel (amaurose, phosphènes, hallucinations, illusions visuelles...), avec des pointes ondes rythmiques occipitales supprimées par l'ouverture des yeux
- **Epilepsie nocturne autosomique dominante du lobe frontal** : crises motrices brèves, de type dystonique ou hyper-kinétique : mouvements de pédalage, mouvements désordonnés des membres supérieurs ou inférieurs, survenant pendant le sommeil léger, parfois très fréquentes. Le traitement repose sur la Carbamazépine et/ou le Clonazépam. Des mutations des gènes codant pour les sous-unités $\alpha 4$ et $\beta 2$ des récepteurs neuronaux de l'acétylcholine ont été retrouvées
- **Epilepsie autosomique dominante du lobe temporal**

Epilepsies reflexes

Crises tonico-cloniques généralisées déclenchées par un stimulus spécifique, qu'il soit visuel (avec photosensibilité à la Stimulation Lumineuse Intermittente), ou auditif (musicogène) ; l'épilepsie primaire de la lecture, déclenchée par la lecture est caractérisée par des clonies de la mâchoire pouvant évoluer vers des crises tonico-cloniques généralisées

Syndromes épileptiques cryptogéniques

Syndrome de West (spasme en flexion)

Débute entre 3 mois et 01 an, le tableau électro-clinique associe une triade :

- Spasmes brefs en flexion se répétant en salves pluriquotidiennes
- Arrêt du développement psychomoteur
- Un aspect EEG évocateur qualifié d'hypsarythmie (activité delta de grande amplitude associée à des ondes et des pointes-ondes).

Dans deux tiers des cas, le syndrome de West est secondaire à une atteinte cérébrale (métabolique, phacomatose surtout la sclérose tubéreuse de Bourneville, malformation)

Pronostic : grave dans les formes secondaires.

Traitement : repose sur la corticothérapie, et le Vigabatrin.

Syndrome de Lennox Gastaut

Début entre 2 et 6 ans, les crises sont souvent toniques, atoniques ou/et souvent des absences atypiques, des chutes traumatisantes sont fréquentes. 2 éléments sont habituels : association de plusieurs types de crises chez un même sujet, un retard mental, des troubles de la personnalité avec traits prépsychotiques.

Il peut faire suite au syndrome de West.

EEG : sur un tracé de fond lent, décharges prolongées de pointes-ondes (les pointes sont lentes) ;

Pronostic : sévère, du fait de la persistance habituelle d'une arriération mentale.

Etat de mal épileptique

Définition

Un état de mal épileptique est une condition pathologique d'urgence créée après une série de crises successives sans reprise de conscience entre les crises.

Selon Gastaut, c'est une crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou se répète avec des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique fixe et durable.

Circonstances d'apparition

- **Etat de mal inaugural** : suspecte un processus expansif intra crânien chez le sujet âgé.
- **Arrêt intempestif du traitement** : chez un épileptique connu.
- **Autres causes d'agression** : syndrome infectieux, traumatisme, intoxication.

On distingue :

- **Etat de mal généralisé convulsif** : est le plus grave, c'est le type de l'urgence neurologique car le pronostic vital est engagé dans les 48 heures, du fait du coma profond auquel vont se surajouter des troubles végétatifs. En l'absence de traitement précoce, la mort peut survenir par collapsus cardio vasculaire ou par infection respiratoire aiguë
- **Etats de mal cloniques, toniques, myocloniques**
- **Etats de mal généralisés non-convulsifs ou états d'absence**
- **Etats de mal partiels.**

Traitement de l'état de mal épileptique tonico-clonique généralisé

Le traitement qui doit être dans une unité de soins intensifs, repose sur les Benzodiazépines : injection immédiate d'une ampoule en 2 à 3 mn (1/4 d'ampoule chez l'enfant de moins de 5 à 10 ans).

Si les crises se répètent, administration d'une autre dose de Diazépam, ou de Rivotril en milieu hospitalier, puis de Phénytoïne ou de Phosphenytoïne à la seringue électrique avec surveillance respiratoire et si nécessaire, intubation trachéale et ventilation assistée avec correction des troubles hydro-électrolytiques et un traitement anti-œdème cérébral (Mannitol, corticothérapie).

Traitement de l'épilepsie

Antiépileptiques

On peut classer les médicaments antiépileptiques en :

- **Antiépileptiques de 1^{ère} intention** : Valproate de sodium (Dépakine), Carbamazépine (Tégrétol)
- **Antiépileptiques de 2^e intention** : Phénytoïnes (Dihydan), Barbituriques (Gardéнал, Alepsal.), Ethosuximides (pour épilepsies absences)
- **Antiépileptiques à usage ponctuel ou en association** : Benzodiazépines (Valium, Rivotril, Urbanyl)
- **Nouveaux antiépileptiques** : pour les épilepsies résistantes aux traitements classiques, en association ou en monothérapie : Vigabatrin (Sabril), Lamotrigine (Lamictal), Gabapentine (neurontin)

Produit	Spécialité	Présentation	Dosage (mg)	Posologie Mg/kg/j	Indications	Effets secondaires
Phénobarbital	Gardéнал	Cp (mg) Amp. inject	10,50, 100 40 200	Enfant : 3-4 Adulte : 2-3	Toutes les épilepsies sauf absences	Troubles de l'humeur, algodystrophies Erythèmes cutanés
Hydantoïnes	Dihydán dilantin	Cp Amp. inj	100 250	5 mg/kg/j Enf : 4 à 8	Toutes les épilepsies Sauf absences	Accidents aigus : ataxie, nystagmus, tremblement, diplopie, confusion mentale Effets chroniques : hypertrophie gingivale, neuropathie périphérique, anémie
Carbamazépine	Tégrétol	Cp Cp LP Solution buvable	200 200, 400 100/5 ml	Adulte : 10 à 15 mg/kg/j Enf : 15 à 25	Epilepsies partielles Epilepsies généralisées sauf absences	Asthénie, somnolence, vertiges, risque majeur de leucopénie par agranulocytose.
Valproate de sodium	Dépakine	Solution buvable Sirop Cp Cp chrono Amp inj	200/ml 200/mesure 200, 500 500 400	Adulte : 20 à 40 mg/kg/j Enf : 30 à 50	Toutes les épilepsies	Effets aigus : hépatite, pancréatite rare, troubles digestif thrombopénie Effets chroniques : prise de poids, chute de cheveux, tremblement.
Benzodiazépines						
Diazépam	Valium	Amp Cp Solution	10 2, 5, 10 10/30 gouttes		Etat de mal et convulsions fébriles	Somnolence, Excitabilité
Clonazépam	Rivotril	Cp Solution Ampoules	2 1/10gt 1		Etat de mal, myoclonies	Somnolence, Excitabilité
Ethosuximides	Zarontin	Capsules Sirop	250 250	20 mg/kg/j	TRT électif du petit mal	Aplasie médullaire
Nouveaux traitement						
Vigabatrin Gabapentine Lamotrigine Tiagabine levetiracetam felbamate prégabaline	Sabril Neurontin Lamictal Gabitril Keppra Taloxa lyrica	cp cp cp cp	500 100 30 0 400	2 à 4 g/j 1200 mg	Epilepsie rebelle sauf absence idem	Somnolence fatigue Idem