

Les épilepsies

1/ Définitions :

Les crises d'épilepsies sont des manifestations cliniques paroxystiques motrices, sensibles, sensorielles ou psychiques, accompagnée ou non de perte de connaissance, liées à une décharge anormale, excessive et hypersynchrone d'une population plus ou moins étendue de neurones du cortex cérébral.

L'épilepsie ou « la maladie épileptique » est définie par la répétition, chez un même sujet, de crises épileptiques spontanées.






Une crise épileptique unique ou la répétition dans le cadre d'une affection cérébrale aiguë, de crises épileptiques, ne constituent donc pas une maladie épileptique. Il s'agit simplement de crises « accidentelles », accompagnant un dysfonctionnement transitoire et réversible du système nerveux central.

La crise est un symptôme, l'épilepsie est une maladie

Diagnostic d'une crise d'épilepsie:

La reconnaissance du type de la crise requiert deux éléments :

- **la description clinique de la crise** : grâce à l'observation directe ou après interrogatoire de l'entourage ;
- **l'enregistrement électroencéphalographique (EEG)**, critique et/ou intercritique, au repos, à l'épreuve d'hyperpnée (HPN), et à la stimulation lumineuse intermittente (SLI), yeux fermés puis ouvert, et parfois au sommeil, permettant d'apprécier le rythme de base (alpha (8 à 13) cycle/s en occipital), la présence éventuelle de rythme pathologique (thêta (4 à 7 c/s) ou delta ≤ 3 c/s), et la présence éventuelle d'anomalies épileptiques *focales* ou *généralisée* qui sont à type :

pointe-onde  , polypointes-ondes  , pointe  , polypointes  polypointes-onde 

Ainsi on pourra classer la crise en :

- crises à début Généralisé ;
- crises à début focale (partielles) ;
- Inclassable.

2/ Classification des crises d'épilepsie:

I. Crises à début généralisé :

Sont dues à une décharge simultanée des deux hémisphères cérébraux sans point de départ focal, caractérisés par une altération de l'état de conscience totale et immédiate avec + ou – des composantes motrices.

1. absences « petit mal » :

Caractérisées par une suspension brève de la conscience ;

Peuvent être typiques ou atypiques, simples ou complexes.

a- les absences typiques simples :

Surviennent chez l'enfant à partir de l'âge de 3 ans et disparaissent à la puberté ;

Il s'agit d'une simple altération de l'état de contact à début et fin brusque qui dure 5 à 15 secondes (l'enfant arrête toute activité, il a le regard dans le vide, puis reprend son activité sans se rendre compte sauf si elle survient par exemple au milieu d'une dictée, ne se rappelle pas qu'on lui a parlé).

Il n'y a pas de phénomènes moteurs associés.

b- les absences typiques complexes :

Ont le même déroulement et s'accompagnent de :

- myoclonies (de la paupière à 3c/s) ;
- hypotonie ou hypertonie (chute ou rétro pulsion de la tête) ;
- automatismes : poursuite de l'acte en cours (marcher, écrire, manger..) Oaux (bouger les lèvres, avaler) ;

Gestuels simples (se frotter les mains, croiser les jambes, ramener la main sur visage..)

EEG : - inter critique : souvent normal ;

- critique : souvent provoqué par la SLI et l'HPN montre des bouffées de pointes ondes bilatéral, synchrone et symétrique à 3 c/s à début et fin brusque.

c- les absences atypiques : simples ou complexes (se voient dans le syndrome de Lennox Gastaut)

Se caractérisent par un début et fin moins brusque, une baisse de la conscience moins marquée, l'EEG intercritique est altéré (ondes lentes) et l'EEG critique montre des pointes ondes entre 1 à 2,5 c/s.

2- crises myocloniques :

C'est des secousses musculaires violentes en éclair (sans trouble apparent de conscience) ;

Peuvent siéger au niveau du membre supérieur entraînant un lâchage d'objets, aux membres inférieurs faisant tombé le patient, axiales pliant le tronc en avant ou l'étendre en arrière ;

Ces myoclonies peuvent être provoqués par des stimulations visuelles, auditives ou tactiles.

3- crises cloniques :

S'observent surtout chez l'enfant à l'occasion des convulsions fébriles, il s'agit de contractions musculaires répétitives intéressant les membres en flexion extension et le visage.

4- crises toniques :

Surviennent surtout chez l'enfant, souvent nocturnes (intérêt d'un EEG de sommeil), peuvent être axiales en extension (opisthotonos) ou en flexion.

5- crises atoniques :

Caractérisées par une abolition ou diminution du tonus postural, entraînent un affaissement du corps parfois limité à la tête avec risque chute et de blessure, lorsqu'elles se prolongent le sujet reste immobile par terre inerte et hypotonique (poupée de chiffon) ≠ syncope.

6- crises tonico-clonique généralisées :

C'est les plus caractéristique et les plus fréquentes des crises convulsives, s'observent après l'âge de 3 ans ;

Se déroulent de façon stéréotypée, le début se fait par une salve de myoclonies, grand cri rauque, si le patient est debout en perdant connaissance tombe risquant de se blesser parfois au visage, la crise proprement dite commence et se déroule en 3 phases :

- *phase tonique* : dure 10 à 30 secondes, contraction du corps en flexion puis en extension, les membres en adduction extension, la contraction de la mâchoire peut entraîner la morsure du bord latéral de la langue, et celle du diaphragme entraîne une apnée avec cyanose, tachycardie, HTA, mydriase.
- *Phase clonique* : dure 30 à 60 secondes ; secousses musculaires rythmique en flexion extension des membres et de la tête, elles traduisent le relâchement intermittent de la phase tonique, elles deviennent de plus en plus espacées et finissent par disparaître ; à ce stade on observe une un écoulement salivaire et parfois une mousse sanglante aux lèvres.
- *Phase résolutive ou stertoreuse* : réalise un véritable coma calme, hypotonique, avec respiration bruyante (stertor dû à l'hyper sécrétion bronchique), la constatation d'un signe de Babinski est possible sans signification pathologique, une perte d'urines et plus rarement des matières (dû au relâchement

sphinctérien). Cette phase dure quelques minutes à plusieurs heures, le malade s'endorme. Au réveil il est souvent confus, ne se souvient pas de sa crise (amnésie postcritique), se plaint de céphalées et de courbatures, parfois il vomit.

- **EEG** : critique : décharge bilatérale synchrone et symétrique de pointes et pointes ondes rapides en phase tonique, fragmenté en phase clonique, puis rythme delta en phase résolutive, puis teta et enfin alpha.
- 7- **Les spasmes épileptiques généralisés** :
Sont de brèves crises avec flexion du tronc et flexion ou extension des membres durant 2 ou 3 secondes, se reproduisant en salves. Ils surviennent surtout chez des enfants atteints d'un syndrome de West.

II crises à début focale(partielles) :

Caractérisées par des manifestations cliniques et électrique indiquant l'implication d'une région donnée du cerveau (foyer épileptogène).

Le caractère focal est souvent observé qu'au début de la crise, et beaucoup de crises à début focal se généralisent secondairement et donc peuvent être prises pour des crises généralisées.

L'EEG critique et +/- intercritique montre des anomalies en foyer.

La classification internationale (ILAE) 2017 distingue :

- Des crises focales avec phénomènes moteurs
- Des crises focales sans phénomènes moteurs.

1. Crises avec phénomènes moteurs

1.1 Les automatismes : ce sont des manifestations motrices involontaires plus ou moins élaborées qui peuvent être oro-alimentaires (mâchonnement, mastication, déglutition, pourléchage), gestuelles simples (grattage, frottement), complexes (fouiller les poches, déboutonner les vêtements) et/ou ambulatoires (déplacement, fugue).

1.2 Une crise focale atonique se manifeste par une perte focale et paroxystique du tonus au niveau d'un membre

1.3 Une crise focale tonique entraîne une contracture brève et isolée d'un membre ou du cou

1.4 Une crise focale clonique implique des secousses rythmiques soutenues et latéralisées.

1.5 Une crise hyperkinétique est une crise hypermotrice qui peut se manifester par des mouvements de pédalage ou des mouvements violents de lutte. Elles sont souvent à point de départ frontal.

2. Crises avec phénomènes non-moteurs

2.1. Les crises végétatives ont pour principales manifestations des troubles dysautonomiques paroxystiques (tachycardie, polypnée, hypersalivation, rubéfaction ou pâleur, piloérection, sensations de pesanteur épigastrique remontant à la gorge, vomissements). Leur point de départ est souvent temporal interne.

2.2. Les crises focales à type de suspension d'activité, anciennement appelées *crises akinétiques* : le patient se fige et arrête l'activité en cours sans autres manifestations critiques.

Le diagnostic différentiel peut se faire avec les absences qui sont néanmoins plus brèves et d'aspect EEG caractéristique.

2.3. Les crises cognitives : ce type de crise fait référence à une altération paroxystique des fonctions cognitives (pensées forcées, impression de déjà vu ou de déjà vécu, troubles mnésiques paroxystiques).

2.4. Les crises émotionnelles : ce type de crise débute par une sensation de peur inexplicable, anxiété, ou joie. Il peut y avoir des rires ou des pleurs involontaires.

2.5. Les crises sensorielles : se manifestent par des picotements ou des engourdissements, une sensation de chaleur ou de froid, des symptômes visuels (hallucinations, illusions), auditifs (hallucinations auditives, acouphènes), olfactifs (cacosmie), gustatifs (dysgueusie), des sensations de vertiges.

3/ Classification des épilepsies:

Pour classer en syndrome des crises observées chez un patient il faut :

- préciser le caractère focal ou généralisé de la crise par la clinique et l'EEG
- rechercher des signes neurologiques focaux, des troubles psychiques, des atteintes somatiques.
- Rechercher les antécédents personnels et familiaux.

- Enfin s'aider parfois par des examens neuroradiologiques (IRM, bilan métabolique, analyse moléculaire).
 Au terme de ce bilan on peut distinguer au sein des épilepsies focales ou généralisée :

- celles idiopathiques (appelées actuellement génétiques) : se caractérisent par :
 - . Développement psychomoteur normal.
 - . Examen neurologique, psychologique et éventuellement des examens neuroradiologiques normaux
 - . L'EEG a un tracé de fond normal.
 - . Prépondérance des facteurs génétiques.
 - . Liées à l'âge (début souvent dans l'enfance)
 - . bonne réponse au traitement, et rémission souvent à l'âge adulte.
- Celles symptomatiques (appelées actuellement structurelles) : secondaire à une lésion mise en évidence, ou non. (ne remplissant pas les critères d'une épilepsie idiopathique).

Quelques formes cliniques :

Epilepsies et syndromes épileptiques focaux :

1. Epilepsies partielles idiopathiques(ou génétiques) :

a- *épilepsie à paroxysmes centro-temporaux* :

Débute entre 3 et 13 et guérie vers 16 ans

Crises faciales ou automatismes oro-pharyngée survenant au cours du sommeil.

EEG : pointes centro-temporales

b- *épilepsie à paroxysmes occipitaux* :

Début dans l'enfance et guérie vers la puberté.

Les crises sont à type hallucinations visuelles.

L'EEG : pointes ondes occipitales.

c- *Epilepsie primaire de la lecture* ;

2. épilepsies partielles symptomatiques(ou structurelles) :

Débutent à tout âge ;

Existence souvent de troubles neurologiques ;

EEG peut montrer des ondes lentes focales ;

La symptomatologie dépend du foyer épileptogène (lobe frontal, temporal, pariétal, occipital)

Le pronostic dépend de l'étiologie.

Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés :

1. Epilepsies généralisées idiopathiques(ou génétiques) :

a- *Convulsions néonatales bénignes* ;

b- *Epilepsie absence* :

5% des épilepsies.

Le début peut survenir dans l'enfance (2 à 10 ans) ou rarement dans l'adolescence.

Les crises sont « typiques ».

Bonne réponse au traitement.

Risque d'apparition de crises grand mal à la puberté surtout lorsque le début est tardif.

c- *Epilepsie myoclonique de l'enfance :*

d- *Epilepsie myoclonique juvénile :*

Début entre 12 – 18 ans ;

Salves de myoclonies au réveil ;

Bonne réponse au traitement ;

Le pronostic est bon.

e- *Epilepsie avec crises grand mal au réveil :*

Surviennent après 10 ans, guérison vers la puberté.

2. Epilepsies généralisées symptomatiques (ou structurales, dysimmunes):

a- *syndrome de West :*

Début entre 6 – 18 mois ;

Spasmes en flexion (tic de SAALAM, geste d'embrassement), parfois en extension ;

Arrêt du développement psychomoteur ;

Hypsarythmie à l'EEG : activité anarchique, ample, continue, et diffuse faite de la succession ininterrompue de pointes lentes, de pointes et d'ondes lentes.

Le pronostic est variable, intérêt d'un traitement précoce.

b- *Syndrome de Lennox Gastaut :*

Début entre 1 – 8 ans ;

Crises polymorphes : toniques, atoniques, tonico-clonique, absences atypiques ;

EEG : pointes ondes lentes à 2 c/s, activité de fond lente ;

Pronostic mauvais ; existence de troubles psychiques.

Traitement de l'épilepsie

Traitement médical :

A / les médicaments antiépileptiques :

1/ les antiépileptiques dits de 1ere génération :

Valproate de sodium (Dépakine^R) :

- Présentation : cp ou gel 200mg, 500mg et 500mg chrono.

Sol buv

Sol inj

- Posologie : 20 à 30mg/kg/j
- Effets secondaires : nécessitant l'arrêt du trt : hépatite cytotoxique, thrombopénie.

Autres : prise de poids, troubles digestifs (gastralgies → conseiller la prise au milieu des repas), risque tératogène (contre-indiqué chez la femme enceinte).

- $\frac{1}{2}$ vie : 8 à 16 h (2 à 3 prises/j sauf pour le chrono 1 à 2 prises/j)
- Indications : toutes les formes d'épilepsie, en 1^{ère} intention les épilepsies idiopathiques généralisées.

Carbamazépine (Tégreto^R) :

- Présentation : cp 200mg, 400mg Lp
Sirop cm 100mg
- Posologie : 10 à 15mg/kg/j
- Effets secondaires : nécessitant l'arrêt du traitement : anémie, choc anaphylactique, leucopénie.

Autres : vertige, ataxie, sédation, interaction avec les contraceptifs oraux.

- $\frac{1}{2}$ vie : 5 à 16 h (2 à 3 prises/j sauf pour le Lp 2 prises/j)
- Indications : toutes les épilepsies sauf les absences et myoclonies, 1^{ère} intention les épilepsies symptomatiques et partielles.

Phénobarbital (gardénal^R) :

- Présentation : cp 10, 50, 100mg
Sol inj 40, 200mg
- Posologie : 2 à 3 mg/kg/j chez l'adulte, 3 à 4mg/kg/j chez l'enfant.
- $\frac{1}{2}$ vie : moyenne 90h (1 prise/j)
- Effets secondaires : bradypsychie, troubles cognitifs et excitation chez l'enfant.

Somnolence chez l'adulte. Interaction avec les contraceptifs oraux.

- Indication : toutes les formes d'épilepsie sauf les absences et les myoclonies.

Phénytoïne (dihydan^R) : cp à 100mg, très efficace mais très peu utilisé du fait de ses effets secondaires.

2/ Les antiépileptiques d'appoint :

vigabatrin (sabril^R) : indiqué dans les épilepsies partielles rebelles et le syndrome de West.

Ethosuccemide (zarontin^R) : absences typiques

3/ Benzodiazépines :

Diazépam (Valium[®]) : 10mg inj, *clonazépan (Rivotril[®])* 1mg inj, indiqués dans le traitement de l'état de mal épileptique, mais risque de détresse respiratoire.

clonazépan (Rivotril[®]) cp 2mg, sol buv 10=1mg, efficacité majeure sur tous les types d'épilepsie mais risque de tolérance (épuisement de l'effet antiépileptique) et de dépendance (recrudescence des crises lors du sevrage). De ce fait il est réservé au épilepsie rebelle en association a d'autres antiépileptiques et en courte durée.

4/ Autres médicaments :

Corticoïdes : syndrome de West, syndrome de Landau Kleffner.

Acetazolamide (Diamox[®]) : certaines épilepsies rebelles.

5/ antiépileptiques de nouvelle génération :

oxcarbamazépine (trileptal[®]) : mieux toléré que la carbamazépine

Lamotrigine (lamictal[®]) (pas d'effet tératogène, même spectre que la depakine, sauf pour les myoclonies).

Gabapentine (neurontin[®]) en 2eme intention en association sur les épilepsies partielles.

Felbamate : indiqué dans le Lennox Gastaut après échec des autres anti-épileptiques

Leviteracetam (Keppra[®]), pas d'effet tératogène, même spectre que la depakine sauf pour les absences).

Urbanil (benzodiazépine à libération prolongée avec un effet toxicomaniaque moindre)

Lacosamide (Vimpat[®]), même spectre que la Carbamazépine, avec des effets secondaires hématologiques et cognitifs nuls)

B/ conduite pratique du traitement médical :**1/ Quoi faire devant une crise tonico-clonique ?**

- Il est inutile de faire arrêter par des manœuvres de contention le déroulement de la crise.
- La mise en place d'un objet entre les arcades dentaires (mouchoir, compresse, canule,..) est souvent inutile.
- La mise en position latérale de sécurité pendant la phase résolutive et maintien de la liberté des voies aériennes supérieures, prise de TA, pouls, auscultation,..
- l'injection de 10mg de Valium ne se justifie pas que si la crise se répète rapidement ou se prolonge.

2/ quand débiter le traitement ?

- Il faut que le diagnostic de crise épileptique soit certain (il n y a pas de traitement d'épreuve).
- devant une première crise il ne faut pas traiter sauf si présence de lésion cérébrale hautement épileptogène, dans les autres cas il vaut mieux attendre la 2^{eme} ou la 3^{eme} crise.
- dans les cas ou les crises sont rares et brèves (épilepsie bénigne tel à paroxysme centrotemporaux) on peut s'abstenir, ou ne donner que de faibles doses d'un antiépileptique.

3/ comment débiter le traitement ?

- le traitement débitera toujours en monothérapie.

- Le choix de la molécule dépend : du type de l'épilepsie
Des indications de la molécule.
De sa tolérance et de ses effets secondaires surtout cognitifs.
Des conditions socio économiques du patient.
Des habitudes de prescription du médecin.
- l'introduction du traitement doit se faire toujours d'une façon progressive (sur quelques jours).
- Le seul critère d'efficacité est l'absence de récurrence des crises.
- Si absence d'amélioration, on augmente la posologie jusqu'à la dose maximale ou à la limite des effets secondaires, et en cas d'échec on change d'antiépileptique, et si toujours pas d'amélioration on peut encore changer d'antiépileptique ou associer deux antiépileptiques, voire si toujours pas d'amélioration modifier cette association ou rarement passer à la trithérapie avec le risque des interaction médicamenteuse. Le changement doit être toujours progressif avec chevauchement.
- La prise du traitement doit être quotidienne et aux mêmes horaires.

4/ Pendant quelle durée ?

- toute épilepsie débutant dans l'enfance doit être traitée jusqu'à la puberté car risque d'aggravation à cet age.
- Pour l'adulte jusqu'à disparition complète des crises puis maintenir le traitement pendant 2 à 5 ans.
- L'arrêt du traitement doit être très progressif.

5/ comment le surveiller ?

- clinique : fréquence des crises, modification du type des crises, effets secondaires.
- NFS, plaquettes, bilan hépatique surtout au début du traitement.
- EEG en cas de changement de type de crise (modification du syndrome épileptique), augmentation de leurs récurrence, ou à l'arrêt du traitement.
- Les dosages plasmatiques des antiépileptique n'ont qu'une valeur d'orientation.

Traitement chirurgical :

Résection de la lésion causale (tumeur, malformation vasculaire) ;

Résection du foyer épileptogène ;

Callosotomie, lobectomie, hémisphérectomie.

Indication : épilepsie pharmaco résistante.

Règles hygiène-diététiques :

L'épilepsie est une maladie chronique avec retentissement psychologique sur le malade et son entourage, il ne suffit pas donc de prescrire, le médecin doit expliquer la maladie, répondre aux questions du malade, conseiller une bonne hygiène de vie, et insister que l'épileptique doit avoir la vie la plus normale possible.

- sommeil : doit être de bonne qualité et régulier (la même durée, et les mêmes horaires de coucher et de lever)

- scolarité : doit être la plus normale pour éviter l'exclusion scolaire et donc sociale.
- Sport : conseillé, éviter les sports mécaniques et de hauteur
La baignade surveillée est possible

Port de casques de protection

- Travail : interdiction des professions dangereuses (machines, hauteur)
- Conduite automobiles : ne peut être acceptée que si les crises ne se sont plus réapparues depuis plus de « 2 » ans sans traitement.
- Contraception orale : attention aux médicaments inducteurs enzymatiques.
- Grossesse : le valproate et la carbamazepine doivent être évité.