

LES EPILEPSIES DE L'ENFANT

Pr Z. BENARAB

Cours de pédiatrie 5^{ème} année

Année universitaire 2023/2024

Objectifs pédagogiques

- Définir l'épilepsie
- Classification
- Diagnostic,
- Quels patients traiter ?
- Objectifs de la prise en charge, ...

Introduction

- Le nom « **épilepsie** » a pour origine un mot grec qui signifie « **attaquer par surprise** » reflétant l'apparition très soudaine et imprévisible des crises.
- En France 600.000 personnes sont touchées par cette maladie neurologique chronique qui peut se présenter sous différentes formes selon son origine. Environ 50% des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans.
- Les crises d'épilepsie sont des symptôme d'un syndrome épileptique. Ce sont la manifestation d'une **hyperactivité cérébrale** résultant d'une « hyperexcitation » des cellules nerveuses, les neurones du cortex cérébral.

Introduction

- Le diagnostic de cette maladie repose sur des symptômes cliniques observés au moments des **crises épileptiques** et sur l'analyse d'un **électro-encéphalogramme** (EEG) c'est à dire un enregistrement de l'activité électrique des neurones cérébraux.
- Aujourd'hui les traitements médicamenteux y compris le régime cétogène, sont efficaces pour plus de 2/3 des patients, 30% des cas restant pharmaco-résistants. La stimulation du nerf vague et La thérapie chirurgicale est alors envisagée avec efficacité chez une majorité de ces patients.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir la crise d'épilepsie et la maladie épileptique	
A	Définition	Connaître la définition d'un état de mal épileptique	
A	Définition	Connaître la classification syndromique des crises d' épilepsie et son intérêt pronostique	Crises généralisées/partielles, idiopathiques/lésionnelles
A	Définition	Définir une épilepsie idiopathique (génétique présumée), et connaître la classification étiologique des épilepsies	Épilepsie génétique, structurelle, infectieuse, dysimmune et métabolique présumées ou avérées
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux facteurs de risque de survenue d'une crise	
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'épilepsies	Épilepsies lésionnelles et épilepsies non lésionnelles
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une crise épileptique tonicoclonique, de myoclonies, d'absences typiques, de quelques crises focales telles que les crises de la région centrale, les crises temporales internes	
A	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels des crises d'épilepsie	Malaises, syncopes, AIT, etc.
A	Diagnostic positif	Identifier des convulsions fébriles et leur pronostic selon les critères de gravité	

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître la conduite à tenir en présence d'une crise généralisée tonico-clonique	Première crise dite « spontanée », nouvelle crise chez un épileptique connu, médicament, posologie
B	Prise en charge	Connaître les grands principes, traitement de l'état de mal convulsif	
A	Prise en charge	Connaître les principaux conseils concernant la vie quotidienne chez un patient épileptique	Conduite automobile, vie quotidienne, avenir professionnel, contraception, grossesse
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence vitale de la prise en charge d'un état de mal épileptique	
Enfant			
A	Diagnostic positif	Épilepsies de l'enfant : reconnaître le syndrome de West (spasmes infantiles) de l'enfant	Sémiologie des spasmes infantiles et conduite diagnostique EEG (hypsarhythmie) et recherche d'une régression psychomotrice, avis hospitalier pour bilan étiologique et prise en charge
A	Diagnostic positif	Épilepsies de l'enfant : reconnaître l'épilepsie-absence de l'enfant	Sémiologie de l'épilepsie-absence et conduite diagnostique EEG (hypsarhythmie) et recherche d'un impact scolaire, diagnostic différentiel avec épilepsie temporale

Classification des épilepsies (Scheffer, 2017)

- La classification des épilepsies de la Ligue Internationale contre l'Epilepsie (LICE – International League against epilepsy, ILAE):
- A été mise à jour pour refléter notre compréhension des épilepsies et de leurs mécanismes sous-jacents à la suite de progrès scientifiques majeurs qui ont eu lieu depuis la dernière classification ratifiée en 1989.
- En tant qu'outil essentiel pour le clinicien,

Classification des épilepsies (Scheffer, 2017)

La nouvelle **classification** adopte un schéma linéaire en trois niveaux,

- Le premier niveau correspondant au **type de crises** (généralisées ou focale),
- Le deuxième niveau correspond **au type d'épilepsie** (généralisée ou focale),
- Et le troisième niveau au **syndrome épileptique**, correspondant à des entités bien définies sur le plan électro-clinique (syndrome de West, syndrome de Lennox Gastaut, syndrome de Dravet, épilepsie myoclonono-astatique) ;
 - Individualise l'étiologie sous-jacente (structurelle, métabolique, génétique, infectieuse, auto-immune, non déterminée).
 - Une épilepsie peut s'avérer impossible à classer, notamment au début de l'histoire de la maladie.
- est l'axe autour duquel se construit la stratégie thérapeutique.

Diagnostic

Le diagnostic de l'épilepsie repose sur plusieurs critères:

- le type de crises,
- le contexte d'apparition des crises (âge, ATCDF,..)
- les signes cliniques pendant les crises,
- les enregistrements de l'activité électrique des neurones (EEG) pendant et entre les crises et enfin les données d'imagerie cérébrale (IRM).

Etiologies des crises d'épilepsie ?

- Elles sont dues à une lésion cérébrale :
 - Malformation congénitale,
 - encéphalite,
 - séquelles d'une souffrance à la naissance,
 - traumatisme crânien,
 - accident vasculaire cérébral,
 - tumeur,
 - infections du Système Nerveux Central,
 - **maladies** neurologiques évolutives,
 - anomalies des chromosomes,
 - malformations cérébrales...

LES TRAITEMENTS DE L'ÉPILEPSIE

- **La prise en charge thérapeutique de l'épilepsie dépend de sa nature, partielle, généralisée, idiopathique ou symptomatique.**
- Les **traitements médicamenteux** agissent sur la fréquence et l'intensité des crises. Dans certains cas, le traitement peut être arrêté sur avis médical car l'épilepsie est guérie sous réserve de respecter certaines règles de vie comme un bon sommeil, ou ne pas consommer de substances toxiques.
- Pour d'autres patients, l'épilepsie peut persister malgré un traitement adapté.
- Dans certains cas une chirurgie est nécessaire soit pour éliminer la **région cérébrale épileptogène** soit pour implanter des électrodes de stimulation.

Diagnostic positif des crises épileptiques

- **A. Crises généralisées**
- **Deux grandes catégories de signes cliniques sont habituelles dans les crises généralisées**
- Les **signes moteurs** : d'emblée bilatéraux et symétriques, toniques, cloniques, T C, atoniques, myocloniques.
- Les **troubles de conscience** : de durée variable, quelques secondes au cours d'une absence à quelques minutes en cas de crise tonico clonique.
- **Crise généralisée tonico clonique**: se déroule en trois phases successives: t, c ,résolutive
- **Crise myoclonique**(sans trouble de la conscience)
- **Absence typique**: comportent une rupture du contact complète, de début et fin brutales, avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes.
- **B. Crises focales**: signes de début ont une valeur localisatrice+++, parfois secondairement généralisées.

Principes de la classification syndromique

- Les syndromes sont définis selon :
- l'âge de début des crises;
- le(s) type(s) de crise(s) prédominant(s);
- l'EEG intercritique et critique;
- l'examen neurologique et neuropsychologique intercritique (normal, ou signes de focalisation dans les formes focales, ou troubles du développement dans les encéphalopathies épileptiques) ;
- le pronostic.

Quelques syndromes à connaître

1. Épilepsie-absence de l'enfant

- Appartient aux épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).
- Âge de début : autour de 6 ans.
- Type de crises prédominant : absences typiques (jusqu'à 100 par jour).
- Autres types de crises associés possibles : crises généralisées tonico cloniques, rares et tardives dans l'évolution, myoclonies.
- Pronostic : pharmaco sensible dans 80 % des cas ; possibilité d'arrêter le traitement après la puberté.
- EEG : décharges de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, favorisées par l'hyperpnée

Quelques syndromes à connaître

Épilepsie myoclonique juvénile: Appartient aux épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).

- Âge de début : adolescence.
- Type de crises prédominant : crises myocloniques matinales, souvent photosensibles.
- Autres types de crises associés possibles : crises généralisées tonicocloniques, absences.
- Pronostic : pharmacosensibles dans 80 % des cas, mais pharmacodépendance à l'âge adulte (il est rarement possible d'arrêter le traitement antiépileptique).
- EEG : bouffées de polypointes-ondes généralisées synchrones, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente

Quelques syndromes à connaître

- **Épilepsie avec crises tonico-cloniques du réveil:**
Appartient au groupe des épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).
- Âge de début : adolescence, adulte.
- Un seul type de crise : généralisée tonico-clonique, favorisée par le manque de sommeil.
- EEG : pointes-ondes et pointes généralisées.
- Pronostic : pharmaco sensible dans 90 % des cas à condition que les règles d'hygiène concernant le sommeil soient bien respectées.

Quelques syndromes à connaître

- **Syndrome de West:** Encéphalopathie épileptique liée à l'âge qui appartient aux groupes des épilepsies avec crises généralisées ou avec crises focales ou de début inconnu, et dont les étiologies peuvent également être diverses (génétique présumée, structurelle...).
- Âge de début : 6 mois.
- Un type de crise prédominant, les spasmes en flexion.
- Défini par l'association avec une régression psychomotrice et une hypersarythmie à l'EEG.
- Pronostic variable mais avec un risque élevé de pharmacorésistance et de troubles permanents du développement.

Quelques syndromes à connaître

Épilepsie temporale médiale sur sclérose de l'hippocampe: Atcd de crises hyperthermiques compliquées.

- Âge de début des premières crises non fébriles : 5 à 15 ans.
- Types de crises prédominants : crises focales comportant des sensations subjectives végétatives (sensation épigastrique ascendante), émotionnelles (angoisse) et/ou mnésique (déjà vu, état de rêve), un trouble de la conscience qui est secondaire, des automatismes de mâchonnement, des automatismes gestuels élémentaires (émiettement, manipulation), une durée prolongée supérieure à 1 minute; crise focale secondairement généralisée exceptionnelle sous traitement.
- Pronostic : mauvais, avec pharmaco résistance fréquente mais accessible alors à un traitement chirurgical qui permet la guérison dans 70 % des cas.
- IRM : aspect de sclérose hippocampique unilatérale

Prise en charge

Épilepsie de l'enfant

1

Information et éducation du patient et/ou entourage (mesures hygiénodiététiques) + mesures éducatives adaptées ± aide psychologique (voir Traitements non médicamenteux)

Épilepsie généralisée

Autres syndromes spécifiques : voir *Cas particuliers* (West, Dravet, POCS)

Épilepsie non classée

Valproate de sodium ou lévétiracétam

2

Forme non idiopathique

Forme idiopathique bénigne

Absences de l'enfant

Valproate de sodium ou éthosuximide

2

Épilepsie généralisée idiopathique de l'adolescent

Valproate de sodium si garçon
Lamotrigine si fille

2

Épilepsie focale

Forme idiopathique bénigne

Autre épilepsie focale

Pas de traitement sauf si crises fréquentes et/ou diurnes :
valproate de sodium
ou clobazam
ou lévétiracétam
ou éthosuximide

2

Valproate de sodium ou lévétiracétam ou carbamazépine ou oxcarbazépine ou topiramate

2

Épilepsie myoclonostatique

Valproate de sodium ± lamotrigine si résistance ± éthosuximide (si chutes) ou benzodiazépine

2

Syndrome de Lennox-Gastaut : voir *Cas particuliers*

Valproate de sodium ± lamotrigine ou benzodiazépine

2

Autre épilepsie généralisée non classable

Valproate de sodium ou lévétiracétam ou benzodiazépine

2

Évaluation de l'efficacité et de la tolérance du traitement

Efficacité et bonne tolérance du traitement

Poursuite du traitement

Surveillance de l'efficacité, de la tolérance et de l'observance (voir *Suivi et adaptation du traitement*)

3

Échec ou mauvaise tolérance du traitement

Après vérification de la bonne observance du traitement, avis spécialisé pour traitement de 2^e intention (voir *Cas particuliers*)

4

CONCLUSION

- L'épilepsie est un trouble ayant un spectre de sévérité très large
- Quelques enfant subiront un nombre minimal de crises, alors que d'autres auront de nombreuses crises (sd de west).
- Certaines épilepsies se traitent facilement par une médication, alors que d'autres demeurent incontrolables
- Une atteinte de la cognitivité est souvent associée
- La diète cétogène, le stimulateur du nerf vague ou même le trt chirurgical sont des alternatives d'avenir en même temps que l'étude génétique qui prend de l'ampleur dans le dg et la classification de l'épilepsie.