



Les épilepsies

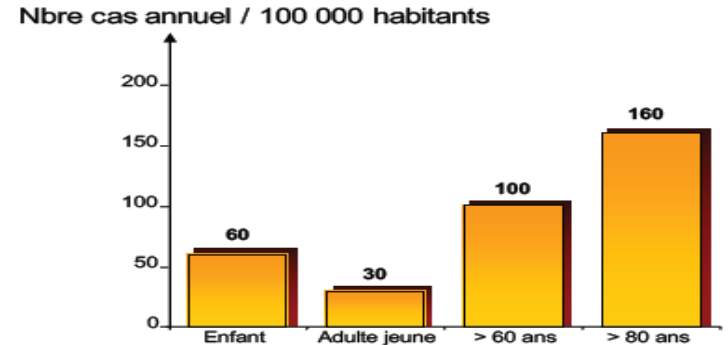
Dr Aouadj Selma
CHU Batna

Année universitaire : 2024-2025

Plan

1. Introduction
2. Épidémiologie
3. Définitions
4. Terminologie et sémiologie des crises
5. Grands syndromes à connaître
6. Démarche diagnostique
7. Principes thérapeutiques
8. Conseils généraux

Introduction :



- Groupe hétérogène de maladies cérébrales chronique
- 1 personne sur 26 développera une épilepsie dans sa vie.
- Distribution **bimodale** : 2 pics < 15 ans et > 60 ans.
- **touche les 02 sexes.**
- **80% sont Pharmaco-sensibles.**
- Lourd fardeau psychologique, contraintes socioprofessionnel:
(problèmes d'intégration à l'école, difficultés d'apprentissage, professionnelle et relationnelles ...)

Crise épileptique

≠

Maladie épileptique

≠

état de mal épileptique



Crise épileptique :

- **Manifestations cliniques** **paroxystiques et transitoires** (motrices, sensitives, sensorielles ou psychiques) avec ou sans altération de l'état de conscience, liées à l'activation hypersynchrone d'un groupe de neurones cérébraux.

Provoqué OU Spontané

Maladie épileptique :

Maladie cérébrale chronique caractérisée par une **prédisposition durable** à générer **spontanément** des crises.

survenue d'au moins deux crises non provoquées, espacé d'au moins 24h ou un risque de récurrence supérieur à 60% après une première crise non provoquée.

Définition opérationnel ILAE 2015

Terminologie et Sémiologie des crises

Classification :

1- La localisation initiale de la décharge :

- Focale
- Généralisé

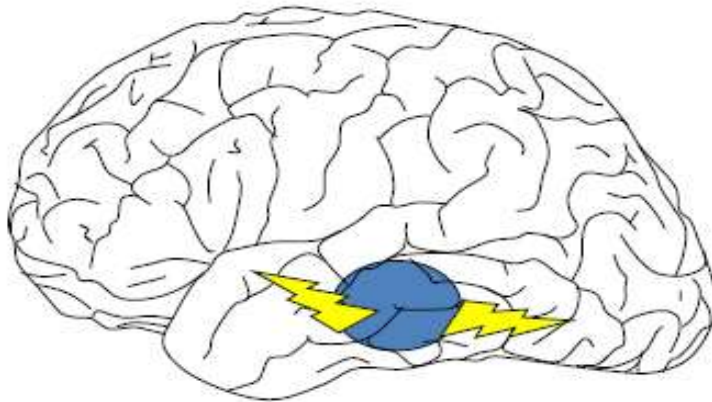
2- La clinique :

- avec ou sans **altération de l'état de conscience**
- Motrice et non motrice

3- La cause :

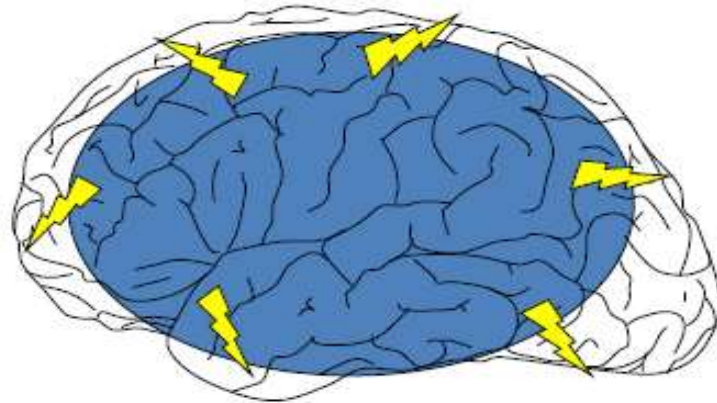
- Idiopathique : présumé génétique
- Secondaire :
 - » structurel
 - » Infectieuse
 - » Auto immune
 - » Métabolique

1 _ en fonction de la **localisation initiale de la décharge épileptique** :



Crise Focale

Dysfonctionnement
local du cortex



Crise Généralisée

Dysfonctionnement
de la boucle entre
thalamus et cortex

ILAE 2017 Classification des différents types de crises d'épilepsie

Début Focal

Sans alteration
de la conscience

Avec alteration de
la conscience

Motrice

avec automatismes
atonique
clonique
de type spasme épileptique
hyperkinétique
myoclonique
tonique

Non Motrice

végétative
avec arrêt comportemental
avec altération cognitive
émotionnelle
sensorielle

Début Généralisé

Motrice

tonique-clonique
clonique
tonique
myoclonique
myoclonique-tonique-clonique
myoclonique-atonique
atonique
de type spasme épileptique

Non Motrice (absence)

typique
atypique
myoclonique
avec myoclonies des paupières

Début Inconnu*

Motrice

tonique-clonique
de type spasme épileptique

Non-Motrice

arrêt comportemental

Inclassable §

Début focal devenant bilatéral Tonico-Clonique

* c'est à dire dont le début focal
ou généralisé ne peut être déterminé

§ secondaire à un manque d'information exploitable
ou impossibilité de classer dans une autre catégorie

D'après Fisher et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia* doi: 10.1111/epi.13671

Sémiologie des crises



La Crise généralisée tonico-clonique

phases successives : début soudain par une chute, parfois concomitante d'un grand cri

- **la phase tonique** (20 à 30 secondes) : vocalisation, abolition de la conscience, révulsion oculaire, contraction tonique soutenue axiale et des membres, d'abord en flexion puis en extension ; apnée avec cyanose, troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire) ; morsure latérale de langue possible ;
- **la phase clonique** (20 à 30 secondes) : secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant progressivement ;
- **la phase résolutive** (ou post-critique) La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire.

Les Absences

« لا تصغي , لا تنتبه »



- **Les absences typiques** comportent une **rupture du contact** , le sujet qui est souvent un enfant, s'immobilise, interrompt l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard qui est vide pendant quelques secondes puis reprend immédiatement ses activités ne gardant aucun souvenir de l'épisode, elle est **favorisé par l'hyperventilation**.
- Lorsque l'absence ne répond pas strictement à ces critères, elle est dite atypique : rupture de contact incomplète, début et fin progressives

Absence typique

- Début et fin brusque
- Durée courte 4 -20 sec
- Perte de conscience complète
- Manifestation tonique et clonique discrètes
- Automatismes fréquents

Les Myoclonies

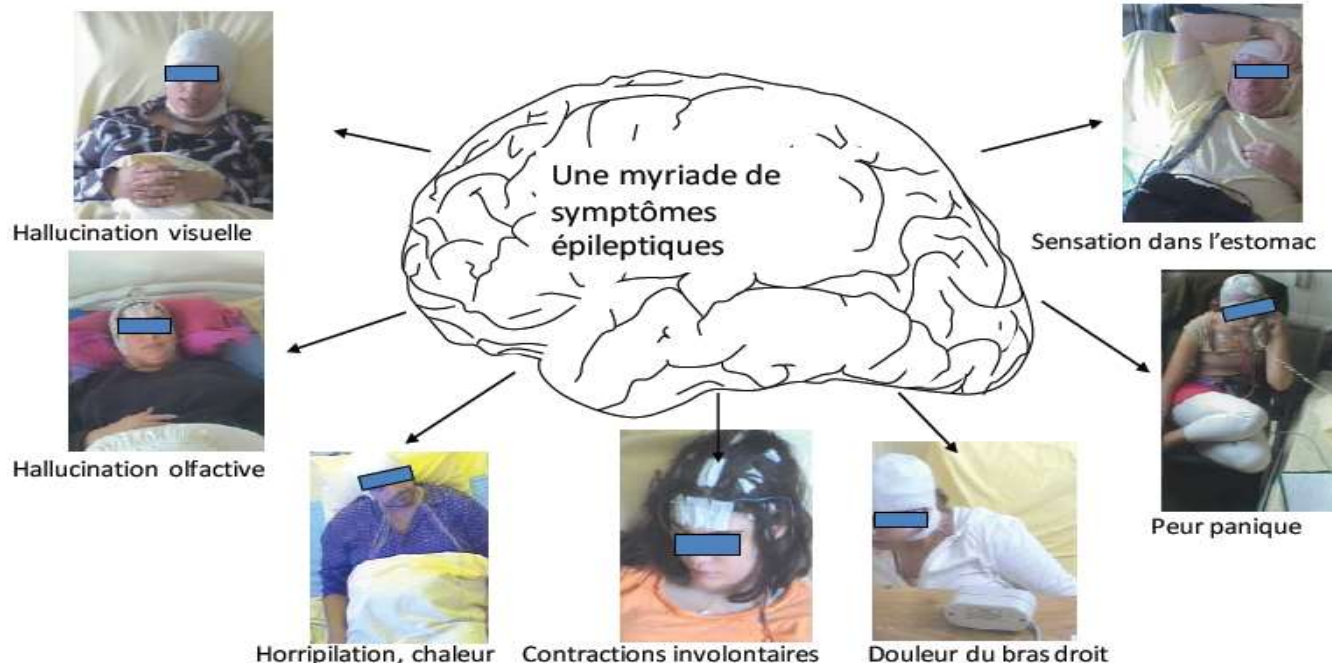
- Ce sont les seules crises généralisées sans trouble de la conscience : secousses musculaires très brèves (< 200 ms), isolées ou répétées en courtes salves, en flexion-extension, avec lâchage ou projection de l'objet tenu (signe de la tasse de café) voire chute brutale si elles affectent les membres inférieurs. Elles sont **spontanées** ou provoquées par des stimulations, en particulier **une stimulation lumineuse intermittente**. **Fréquentes immédiatement après le réveil**

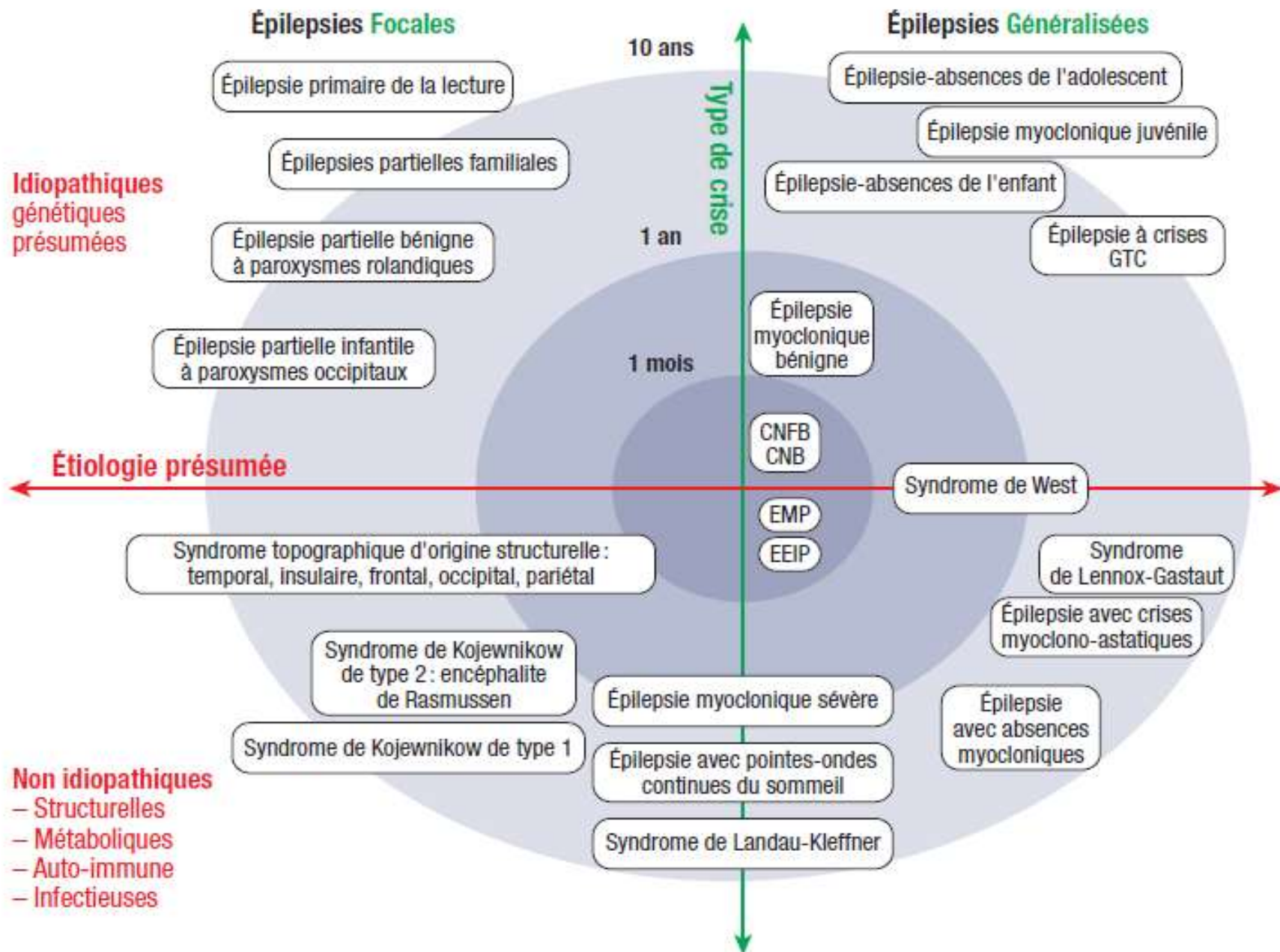
Crises atoniques :

la crise atonique correspond a une **Inhibition brutale du tonus de posture** entrainant 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'ya pas de perte de connaissance, sauf s'il s'y associe une crise d'absence.

Les Crises focales

- les crises épileptiques focales peuvent traduire l'implication de régions variées (lobe temporal ++, frontal, occipital ou pariétal), ils ont des aspects cliniques très divers d'un patient à l'autre mais le plus souvent **stéréotypés chez un même malade**.
- Cliniquement, elles peuvent comporter une modification rapide de l'état de conscience et/ou des phénomènes sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, cognitifs et émotionnels, associer ou non à des signes moteurs élémentaires (clonie, hypertonie, Myoclonie, **marche jacksonienne**, **version ou adversion** de tout ou d'une partie du corps voire gyration du corps) ou élaborée (crise hyperkinétique, **automatisme oro-alimentaire, gestuel...**)

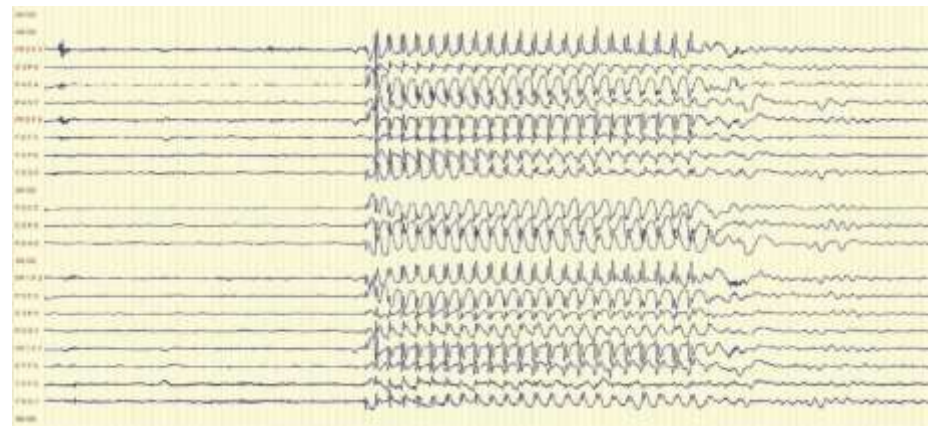




Grands syndromes à connaître

1- Épilepsie-absence de l'enfant « petit Mal »

- Appartient **aux épilepsies généralisées** d'origine génétique présumée.
- Âge de début : autour de **6 ans**.
- Prédominance **féminine 60 à 70 %**
- Type de crises prédominant : absences typiques (jusque 10/j)
- **Autres types de crises associées possibles** : crises généralisées tonicocloniques, rares et tardives dans l'évolution, myoclonies. EEG : décharges de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, favorisées par l'hyperpnée
- Pronostic : **pharmacosensible dans 80 %** des cas ; possibilité **d'arrêter le traitement après la puberté**.



2- Épilepsie avec crises tonicocloniques du réveil : « grand mal »

- Appartient au groupe des épilepsies généralisées d'origine génétique présumée.
- Âge de **début : adolescence, adulte.**
- Légère prédominance **masculine**
- Un seul type de crise : généralisée tonicoclonique, **favorisé par le manque de sommeil, l'alcool.**
- EEG : pointes-ondes et pointes généralisées.
- Pronostic : **pharmacosensible dans 90 % des cas à condition que les règles d'hygiène soit respecté**

3- Épilepsie myoclonique juvénile

- Appartient aux épilepsies généralisées d'origine génétique présumée.
- Âge de début : **adolescence, prédominance féminine nette**
- Type de crises prédominant : crises **myocloniques matinales**.
- Autres types de crises associées possibles : crises généralisées tonicocloniques, absences.
- EEG : bouffées de polypointes-ondes généralisées synchrones, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente
- Pronostic : **pharmacosensibles dans 80 %** des cas, mais **pharmacodépendance** à l'âge adulte (il est rarement possible d'arrêter le traitement antiépileptique).

4- Épilepsie à paroxysme rolandique (épilepsie bénigne à pointes centrotemporales)

- Appartient au groupe des épilepsies avec **crises focales** d'origine génétique présumée.
- Âge de début : **entre 3 et 8 ans**.
- type de crise prédominant : crises focales de la région operculaire centrale, le plus **souvent pendant le sommeil**, la nuit, avec paresthésies de la langue ou des gencives, puis **clonies hémifaciales** puis un blocage de la parole, une hypersalivation, pouvant s'étendre au membre supérieur voire se généraliser secondairement
- EEG : pointes amples, biphasiques de projection centrotemporale, activées par le sommeil, sur une activité de fond normale
- Pronostic : la **guérison après la puberté** est la règle.

5- 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 **hypsarythmie** à l'EEG.
- Pronostic variable mais avec un **risque élevé** de **pharmacorésistance** et de troubles Permanents du développement.

6- Syndrome de Lennox-Gastaut :

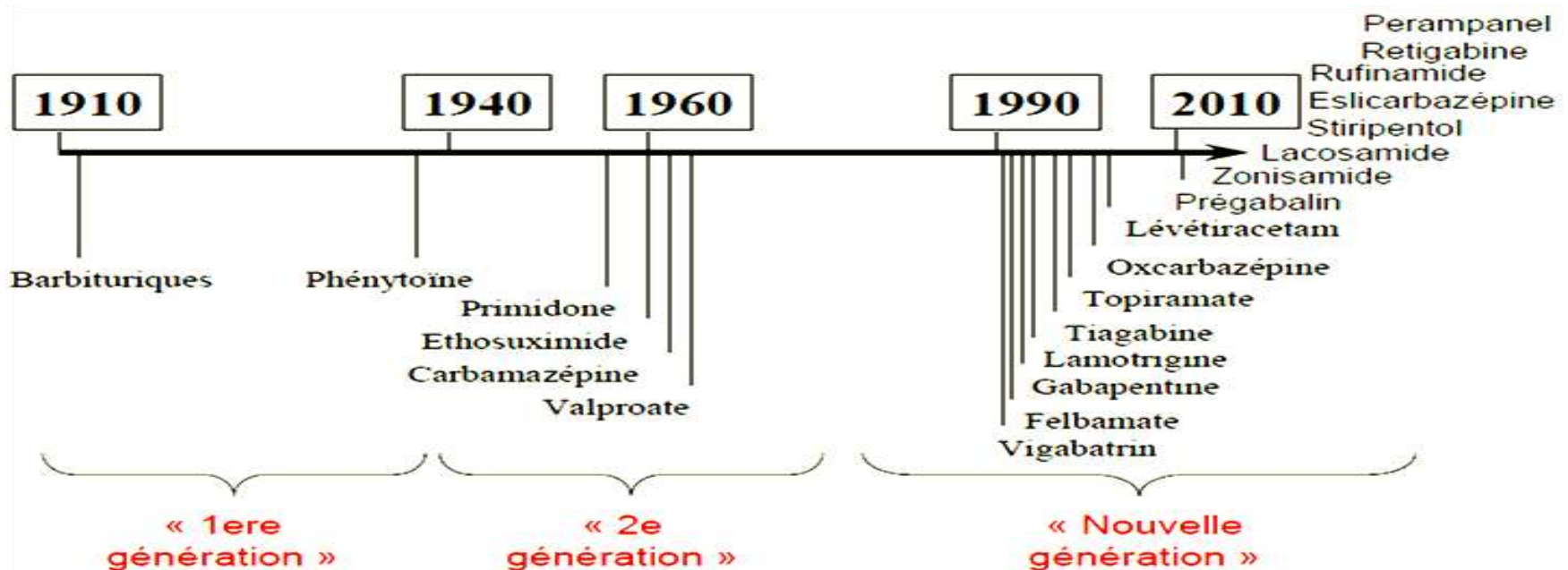
- Encéphalopathie épileptique liée à l'âge qui appartient au groupe des épilepsies avec crises généralisées mais, là encore, de causes **variées** (génétique présumée, structurelle, métabolique).
- Âge de début : **6 ans**.
- Plusieurs types de crises généralisées associées : crises tonicocloniques, **absences atypiques**, crises atoniques, crises toniques pendant le sommeil.
- • EEG : pointes-ondes généralisées, lentes ($< 2,5$ cycles/s), **rythmes rapides** recrutant pendant le sommeil. Associé à une régression psychomotrice.
- • Pronostic variable mais **risque élevé de pharmacorésistance** et de troubles permanents du développement.

Principes thérapeutiques

- L'arsenale thérapeutique comprends les médicaments anti épileptiques et les stratégies non médicamenteuses à savoir la Chirurgie de l'épilepsie, la stimulation cérébrale (du nerf vague, des noyaux gris) et le Régime cétogène

Traitement de fond et traitement de crise

- L'action des antiépileptiques peut être résumée par deux effets :
 - diminution de l'excitabilité neuronale ;
 - augmentation de l'inhibition neuronale.



Quand traiter ?

- **Pas** de traitement « **préventif** » chez un patient ayant une lésion cérébrale mais n'ayant pas fait de crise.
- **Pas** de traitement « **d'épreuve** » chez un patient faisant des malaises dont l'origine est indéterminée.
→ poursuivre des investigations complémentaires, répéter et sensibiliser les EEG.
- **Pas** de traitement anti-épileptique **des crises « situationnelles »** mais, traiter leur cause :
 - Perturbation métabolique (hypoNa⁺, dysCa⁺⁺, hypoglycémie, hyperglycémie sans cétose...)
 - Une toxicité médicamenteuse (pénicillines, quinolones, théophylline...)
 - Sevrage en BZD, alcool; prise de toxiques...

Quand traiter ?

- Après **deux crises spontanées**, un traitement antiépileptique de fond est nécessaire.
- Après une crise *spontanée unique*, la décision est à prendre au cas par cas,
- Eventuellement traiter si :
 - Anomalies épileptiques persistantes sur l'EEG
 - Anomalies corticales sur l'IRM
 - Anomalies de l'examen neurologique

Quelle molécule choisir ?

- Le choix doit reposer sur différents critères, résumé par l'usage de l'acronyme

« **SAGE**.com » :

- **S**yndrome, **A**ge, **G**enre, **E**tiologie, **C**omorbidités.
- Le traitement sera commencé en **monothérapie** avec une augmentation progressive des doses
- Spectre large ou spectre étroit ?

TRT a large spectre :

Valproate de sodium
(Dépakine®)

+ + + +

Phénobarbital (*Gardenal*®)

Phénytoïne (*Dihydane*®)

Lamotrigine (Lamictal®)

+

Topiramate
(Epitomax®)

+ +

Lévétiracetam
(Keppra®)

Zonisamide
(Zonegran®)

+

- Interactions médicamenteuses importantes

- Tératogénicité nette

- Prise de poids

- Perte de poids

- Sédation nette

- Aggravation possible des myoclonies

Même efficacité
mais différence
majeures en
tolérance

TRT a Spectre Etroit:

- **Ethosuximide (Zarontin)** que dans **les absences**
- **Carbamazépine (Tegretol[®])** que dans **les Crises Focales**
- ...

Comment traiter ?

- L'instauration d'un traitement antiépileptique (**titration**) doit toujours se faire **progressivement, avec des paliers**, plus ou moins longs selon les molécules, pour s'assurer d'une bonne tolérance.
- Il faut viser une **posologie minimale** efficace
- Avant de majorer la posologie d'un médicament, s'il persiste des crises, il convient **d'attendre** une période de quelques semaines à quelques mois (selon la sévérité des crises).
- Chez un sujet de plus de 65 ans, les posologies moyennes doivent être **réduites de moitié**.
- Il faut motiver le patient à noter, dans un **carnet de suivi**, chaque crise et son intensité, ainsi que d'éventuels facteurs favorisants.

Mesures associées

- bonne « **hygiène de vie** » : Pas trop d'interdits, éviter les excès
 - Sommeil **régulier**, réparateur
 - Eviter les expositions prolongée aux **écrans et jeux vidéo** épilepsies photosensibles (5 % des épilepsies)
 - Eviter les aliments ou **drogues proconvulsivantes** (cocaïne, héroïne, cannabis non appauvri en THC, prise d'alcool importante ou sevrage brutal, sevrage en benzodiazépines)
 - éviter **l'excès d'excitants** tels que le café, thé, coca-cola non décaféiné ;
 - Éviter les **sports « dangereux »** (alpinisme, plongée, saut en parachute...) et les **professions « à risque »** (chauffeur routier, travail dans le bâtiment...)
 - Eviter **les bains non supervisés**
 - Conduite automobile : informations à donner au patient (devant témoins)
contre-indication si persistance des crises +++

Epilepsie et femmes: Les enjeux spécifiques!

Contraception

**Choix de MAE
compatible avec une
future grossesse**

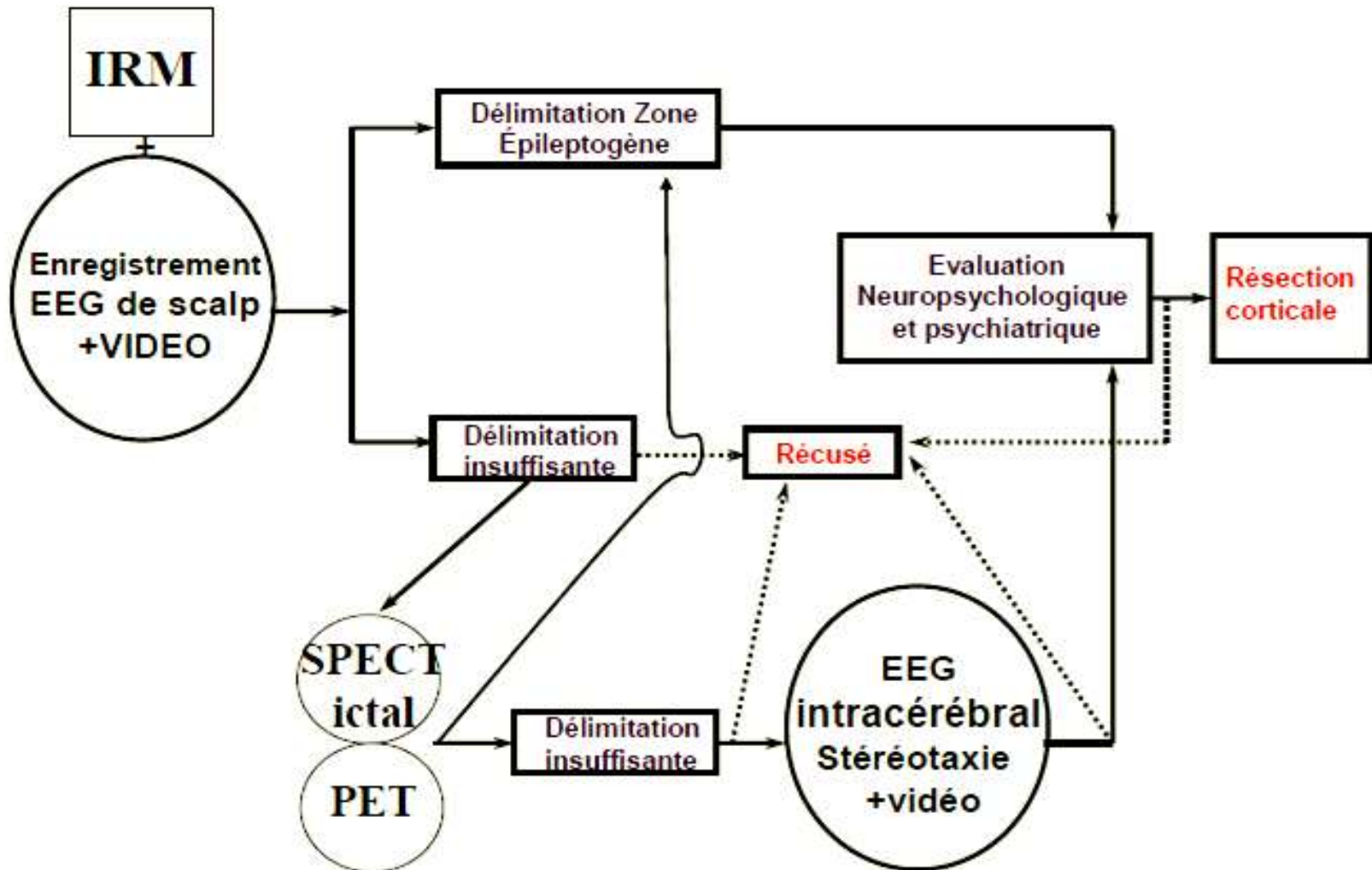
**Impact des cycles:
épilepsie
cataméniale**

Ménopause



En cas de pharmaco-résistance

(chirurgie, stimulation et/ou régime cétogène)



Les états de mal épileptiques

Introduction

- **urgence thérapeutique** qui peut entraîner des lésions cérébrales **irréversibles** avec un risque de mortalité entre 8% et 39%.
- survient dans **50 %** des cas chez un patient **déjà épileptique** .
- le plus souvent focale secondairement généralisées .
- autant de **variétés sémiologiques** d'EM que de crises épileptiques .
- **les lésions** cérébrales apparaissent expérimentalement au bout **de 60mins**.

Définitions

« l'EME est un état caractérisé par une crise d'épilepsie qui persiste suffisamment longtemps **ou** qui se répète à **des** intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique fixe et durable »



EME : crises **continues** ou **succession** de crises **sans** amélioration de la **conscience**

Temps ?

- - **Temps 1** : moment a partir duquel une CC se prolonge en activité comitiale continue (donc a **considérer comme EME**)
- - **Temps 2** : moment a partir duquel l'activité comitiale continue entraine un risque de **conséquence a long terme** (lésion ou mort neuronale, altération du réseau neuronal, déficit fonctionnel)

	Time 1	Time 2
EME tonico-clonique	5 min	30 min
EME focal avec tb de conscience	10 min	60 min
Etat de mal absence	10-15 min	?

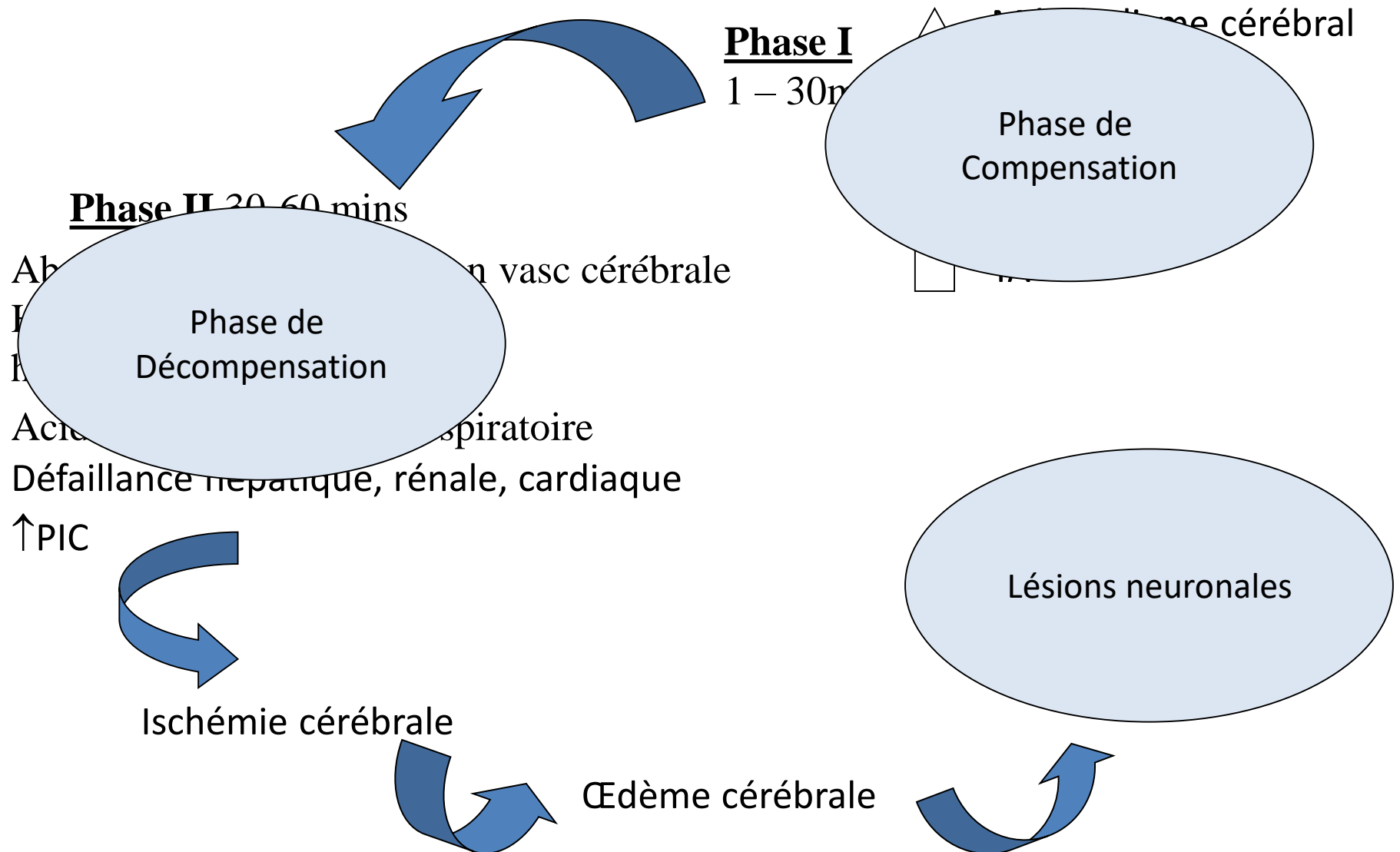
Jusqu'à 12H

- **EME tonico-clonique generalise** : crises continues ou subintrantes pendant au moins **5 minutes** .
- **Les crises subintrante** : pas de reprise entre les crises
- **Les crises s rielles** : r cup ration de la conscience ant rieure entre les crises « **Syndrome de menace d'EME** »
- **EME larve** : **disparition** des manifestations motrices mais persistance d'un EME  lectrique c'est un EME TCG non ou « **mal** » **trait **.
- **L' tat de mal r fractaire** : r sistance a au moins deux m dicaments anti pileptiques diff rents administres a posologies adapt es.

m me d finitions chez l'enfant

« D finitions operationnelles »

Conséquences de l'état de mal :



Diagnostic étiologique

chez l'adulte

Epileptique connu

- sous-dosage en MAE (non observance, modification de traitement, interaction médicamenteuse...
- intoxication ou sevrage alcoolique
- prescription de médicaments pro-convulsivants
- infection intercurrente

EME inaugural

- AVC (à la phase aiguë ou séquellaire)
- troubles métaboliques (hNa hGies hCa)
- tumeurs et infections

- Après 60 ans : AVC à sa phase aiguë (AIC, HIP, HSA, TVC)

Etiologies	Fréquence relative	Adultes
Sous-dosage de médicaments anti-épileptiques	34 %	
séquelle lésion cérébrale (AVC 80 % cas)	24 %	
AVC < 7 jours (AIC, HIP, thrombophlébite	22 %	
Troubles métaboliques	15 %	
Sevrage ou intoxication alcoolique aiguë	13 %	
Tumeur cérébrale (primitive ou secondaire)	7 %	
Infection hors SNC	7 %	
Méningites, encéphalites	3 %	
Traumatisme crânien	3 %	
Médicament (intolérance, surdosage, sevrage),	3 %	
Indéterminée	3 à 10 %	

Fièvre	52 %	Enfants
Lésions cérébrales non aiguës	39 %	
Sous-dosage médicament anti-épileptique	21 %	
Autres étiologies	< 10 %	

PEC thérapeutique

Mise en condition

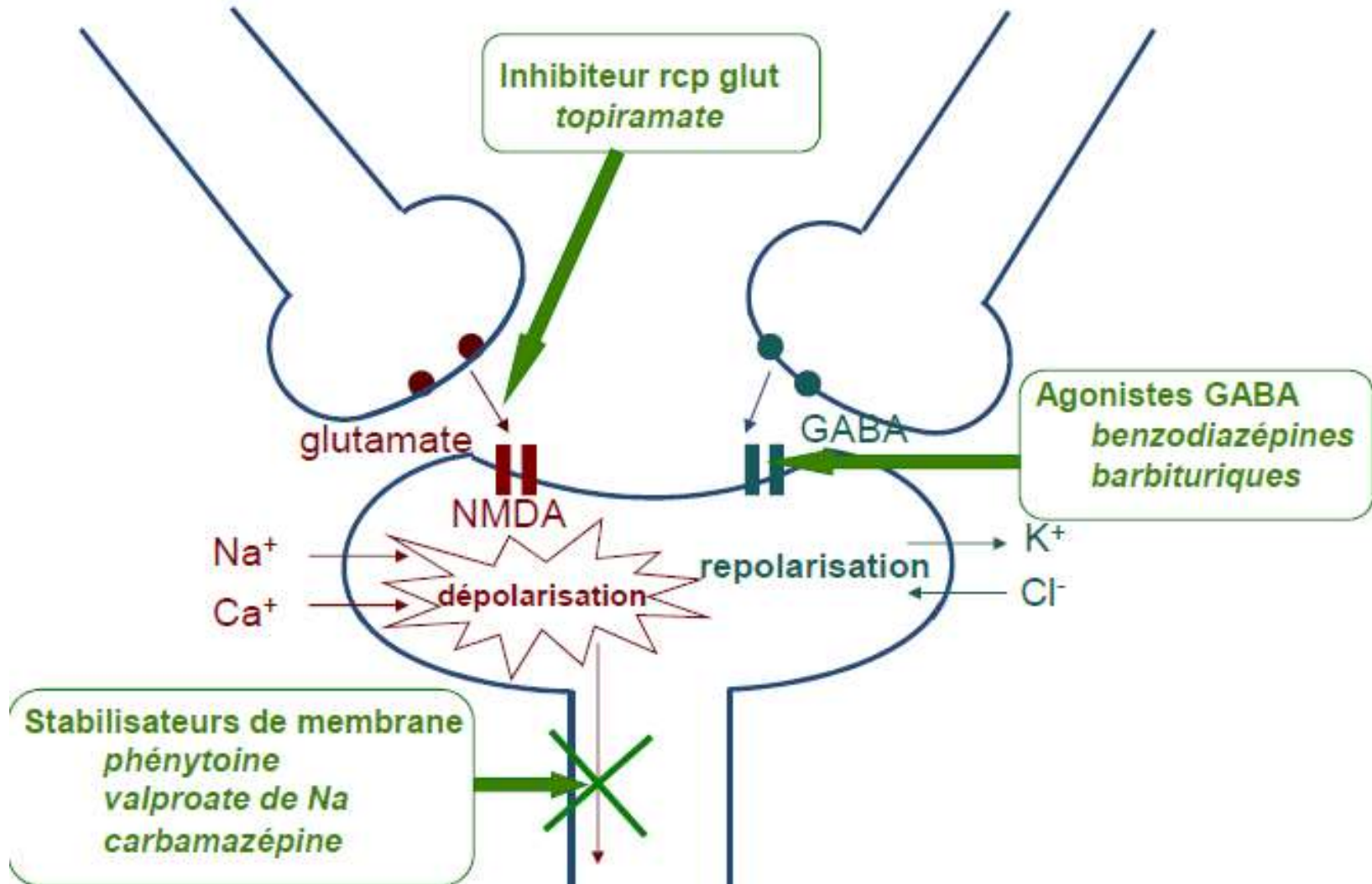
- Oxygénothérapie
 - VVP en urgence
 - Dextro + Corré
 - Monitoring av
 - Maintien d'un
 - Lutter contre l
 - Libération des
- 
- dédel

Contrôlez les ACSOS

Base du traitement :

- L'objectif du traitement est d'atteindre **le plus rapidement** possible des **Concentrations cérébrales** adéquate d'AE et de **les maintenir jusqu'à cessation des crises**
- La voie veineuse et la voie rectal sont les seul adapté a l'urgence thérapeutique de l'EME, « IM, buccal et nasal pour le Madapolam »
- **Les BZD** en raison de leur rapidité d'action sont considéré comme les AE de **première intention**

L'arsenal thérapeutique



Benzodiazépines

- en 1ere ligne



	délai d'action	durée d'action	demi-vie d'élimination
DIAZEPAM	1 à 3 min	15 à 20 min	20 à 40 h
CLONAZEPAM	1 à 3 min	6 à 8 h	26 à 42 h
LORAZEPAM	< 5 min	6 à 12 h	15 h
MIDAZOLAM	< 1 à 1,5 min	15 min à 4 h	1,3 à 3,5 h



Barbituriques

- en 2ème ligne

Phénobarbital (15mg/kg)

Intérêts : - efficacité
- rapidité d'action (20 min)

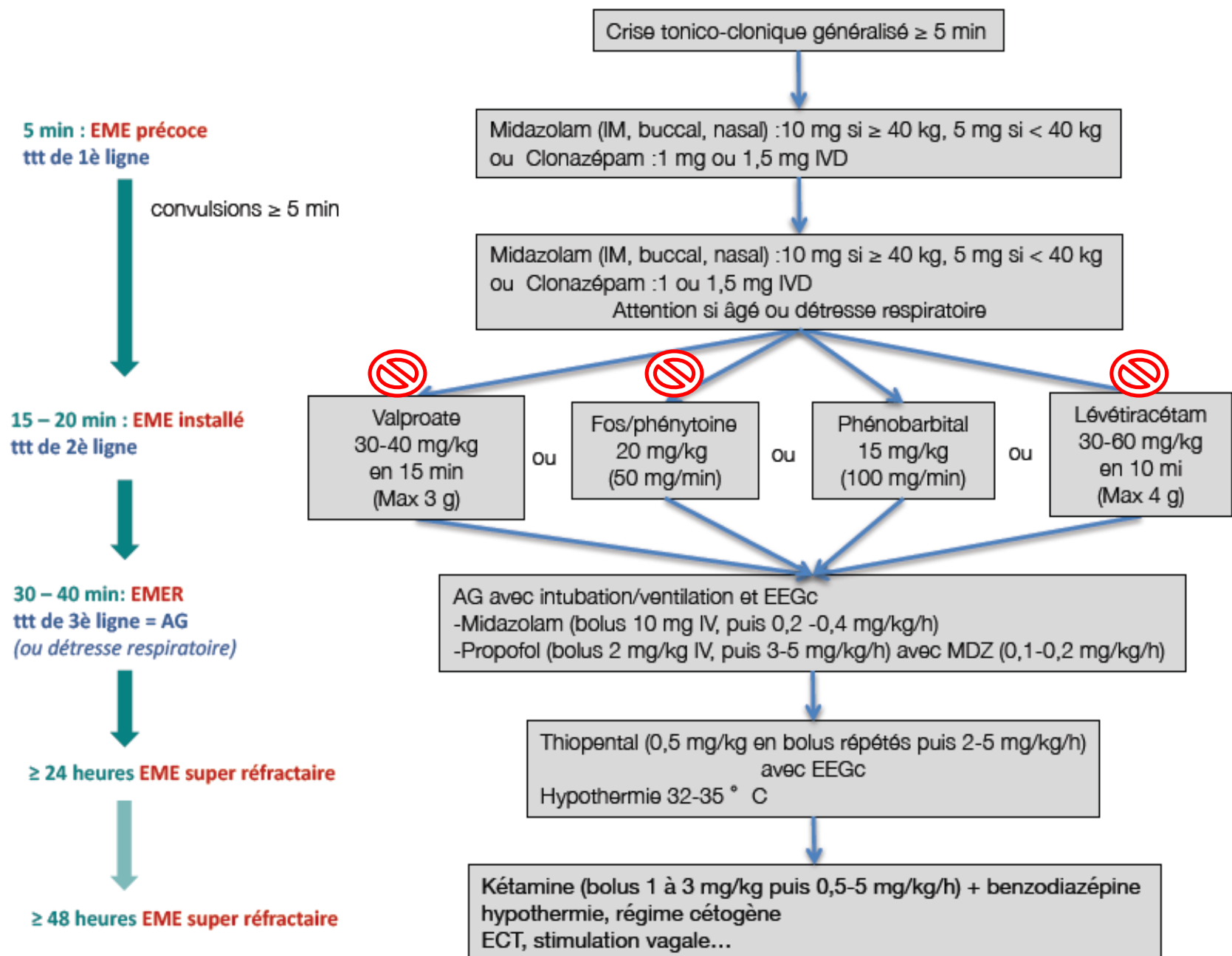
Inconvénients :

- \pm dépression vigilance et respiratoire
- CI : IRs sévère
- inducteur enzymatique
- tératogène



- Aussi en 2ème ligne, la fos/phénytoïne, le léviteracetam et le valproate injectable





2- Que faire devant une crise

A faire :

- *Dégagez l'espace autour de moi*
- *Protégez ma tête (coussin ou vêtement replié sous la tête)*
- *Desserrez mes vêtements (col, ceinture)*
- *Éventuellement, enlevez mes lunettes*
- *Dès la fin de la crise, m'allonger sur le côté*
- *Attendre mon retour à la conscience*



A ne pas faire :

- *Ne me déplacez pas pendant la crise si ce n'est pas indispensable*
- *N'entravez pas mes mouvements*
- *Ne mettez rien dans ma bouche*
- *Ne me donnez rien à boire*

Quels examens faut-il réaliser ??

Imagerie aux urgences (IRM ou TDM injecté selon dispo) sauf si :

- ☐ Pas d'argument pour sepsis
- ET** Retour à l'état neurologique antérieur
- ET** Contexte circonstanciel évident :
 - ☐ Sevrage alcool/médicament
 - ☐ Intoxication alcoolique/médicamenteuse
 - ☐ Trouble métabolique imputable 🌟

Ponction lombaire si :

- ☐ Imagerie n'expliquant pas la crise et ne contre indiquant pas la ponction
- ET**
 - ☐ Fièvre
 - ☐ Confusion inhabituelle
 - ☐ Déficit neurologique persistant non connu

- ☐ Glycémie capillaire
- ☐ Température
- ☐ Ionogramme sanguin, Mg, Ca, Créatininémie, urée
- ☐ NFP, CRP
- ☐ B-HCG
- ☐ ECG
- ☐ Selon contexte : alcoolémie, toxiques, HbCO, CPK
(>04h de la crise = diag différentiel : crise psychogène "généralisée")

EEG

- ☐ Systématique
- ☐ Idéalement dans les 24-48H
- ☐ Au plus tard dans les 4 semaines

Merci de votre attention