

L'épilepsie

Dr Boukadir Chahrazad

Pr Amer El Khedoud Wahiba

Service de Neurologie

EHS Ben Aknoun

Cours pour étudiants en 4eme année médecine

Module de Neurologie

2023-2024

Le plan du cours

- I/Définitions.
- II/Classification des crises épileptiques.
- II/Diagnostic positif.
- IV/Examens complémentaires.
- V/Diagnostic différentiel.
- VI/Etiologies.
- IIV/Traitement.

Quelques définitions

Une crise épileptique (CE) est la manifestation **clinique** de l'**hyperactivité paroxystique** d'un groupe plus ou moins étendu de neurones cérébraux et de **son éventuelle propagation**.

- « **Epilepsie** » vient du grec « surprendre ».
- « **Clinique** » impose **qu'il n'y a pas d'épilepsie sans crise clinique**, les termes d'épilepsie latente, infraclinique, électrique n'ont aucun sens, la seule existence d'anomalies à l'EEG ne suffit pas pour définir l'épilepsie et encore moins à débiter un traitement.
- Elle peut se manifester par une modification abrupte de l'état de conscience, par des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, par une altération du contact de l'individu avec son environnement.
- « **Paroxystique** » veut dire : début et fin rapides ou brutaux, durée brève : quelques secondes à quelques minutes.
- « **Hyperactivité** » suppose l'existence d'un trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale selon deux facteurs : l'hyperexcitabilité et l'hypersynchronie neuronale.
- « **Hyperexcitabilité** » est la tendance d'un neurone à générer des décharges répétées en réponse à une stimulation ne provoquant qu'un seul potentiel d'action.
- « **Hypersynchronie** » est la propriété d'un groupe de neurones à générer de façon synchrone des trains de potentiels.
- « **Propagation** » : une CE est dynamique : la « décharge excessive » naît à n'importe quel point du cortex cérébral, avec ou sans propagations vers les autres aires corticales.
- La symptomatologie dépend du siège initial de la décharge, de la rapidité de l'extension, de la propagation au sein d'un réseau neuronal.
- Il est donc clair que les CE ont des aspects cliniques très divers, mais seront le plus souvent stéréotypés chez un même malade.

L'épilepsie maladie: est une affection neurologique chronique définie par la répétition, en général spontanée, à moyen et à long terme, de CE.

- L'incidence est liée à l'âge , plus élevée chez l'enfant et après 60 ans.
- Environ 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans.
- Une crise épileptique ne définit pas l'épilepsie.
- Les crises occasionnelles, au moment ou au décours immédiat d'une agression cérébrale aiguë (traumatique, infectieuse, toxique, métabolique...), témoignent rarement d'une épilepsie et, par conséquent, ne conduisent que rarement à débiter un traitement épileptique chronique.
- l'intervalle libre entre les crises est très variable, parfois plusieurs années.
- Les crises se répètent de façon spontanée ou sont provoquées par des facteurs déclenchants

L'état de mal épileptique:

- est défini par une crise épileptique de durée anormalement longue (plus de 5 minutes pour un état de mal convulsif) ou par la survenue de crises si rapprochées que le malade n'a pas le temps de retrouver ses esprits entre deux crises
- Les EDME sont des urgences médicales.

Définition électro clinique des crises épileptiques:

- Les crises épileptiques se traduisent à l'électroencéphalogramme (EEG) par des activités paroxystiques (pointes, polypointes, pointes-ondes) ou des « décharges paroxystiques » d'activités rythmiques.
- Il faut distinguer les signes critiques, intercritiques et postcritiques.
- **1. _Signes critiques:** Ce sont les signes cliniques et EEG contemporains de la crise clinique. L'EEG est le seul examen paraclinique montrant « aisément » des modifications objectives au cours d'une crise épileptique. Ces anomalies sont corrélées à la séquence des signes cliniques définissant le type de crise épileptique. Dans de rares cas, l'origine de la décharge et sa propagation sont situées dans une zone trop profonde pour être recueillie sur un EEG.
- **2. _Signes postcritiques:** Ce sont les signes cliniques et EEG notés au décours de la crise et traduisant un « épuisement » transitoire pendant quelques minutes à quelques jours selon la cause, l'âge, c'est le cas des **paralysies de Todd** qui se traduisent par un déficit moteur plus ou moins marqué, pouvant durer de quelques minutes à quelques jours, au décours d'une crise partielle habituellement somatomotrice ou hémiclonique, plus fréquentes chez l'enfant.
- **3. _Signes intercritiques:** Entre les crises, l'état clinique du malade est le plus souvent normal ou en rapport avec la cause de l'épilepsie, le traitement, les conséquences psychologiques de la maladie. L'EEG peut montrer des paroxysmes intercritiques, indicateurs diagnostiques considérables, mais inconstants.
- L'EEG est le seul examen complémentaire utile au diagnostic positif de CE, mais **un EEG normal n'écarte pas le diagnostic de CE.**

Les syndromes épileptiques:

- La notion de crises épileptiques répétées, nécessaire pour porter le diagnostic d'épilepsie, ne suffit pas pour formuler un pronostic et proposer une thérapeutique : il est utile de définir des syndromes épileptiques.
- Il n'y a pas une épilepsie, mais des épilepsies et plus précisément des syndromes épileptiques. Par conséquent, la démarche clinique est de :
 - Reconnaître les CE parmi les manifestations cliniques paroxystiques de la veille et du sommeil.
 - Définir le type de CE et rechercher si le malade est atteint d'un seul ou de plusieurs types de CE.
 - Préciser la cause et définir le syndrome épileptique qui conditionne le traitement et le pronostic

II/ Classification des épilepsies

II. CLASSIFICATION, SÉMIOLOGIE ET DIAGNOSTIC DES CRISES ÉPILEPTIQUES

La sémiologie clinique et EEG distinguent les crises généralisées et partielles (*tableau 11.I*).

Tableau 11.I. Classification internationale des crises épileptiques (1981) (Suite du tableau)

1. Crises généralisées

- 1.1. Absences
 - a. Absences
 - b. Absences atypiques
- 1.2. Crises myocloniques
- 1.3. Crises cloniques
- 1.4. Crises toniques
- 1.5. Crises tonicocloniques
- 1.6. Crises atoniques

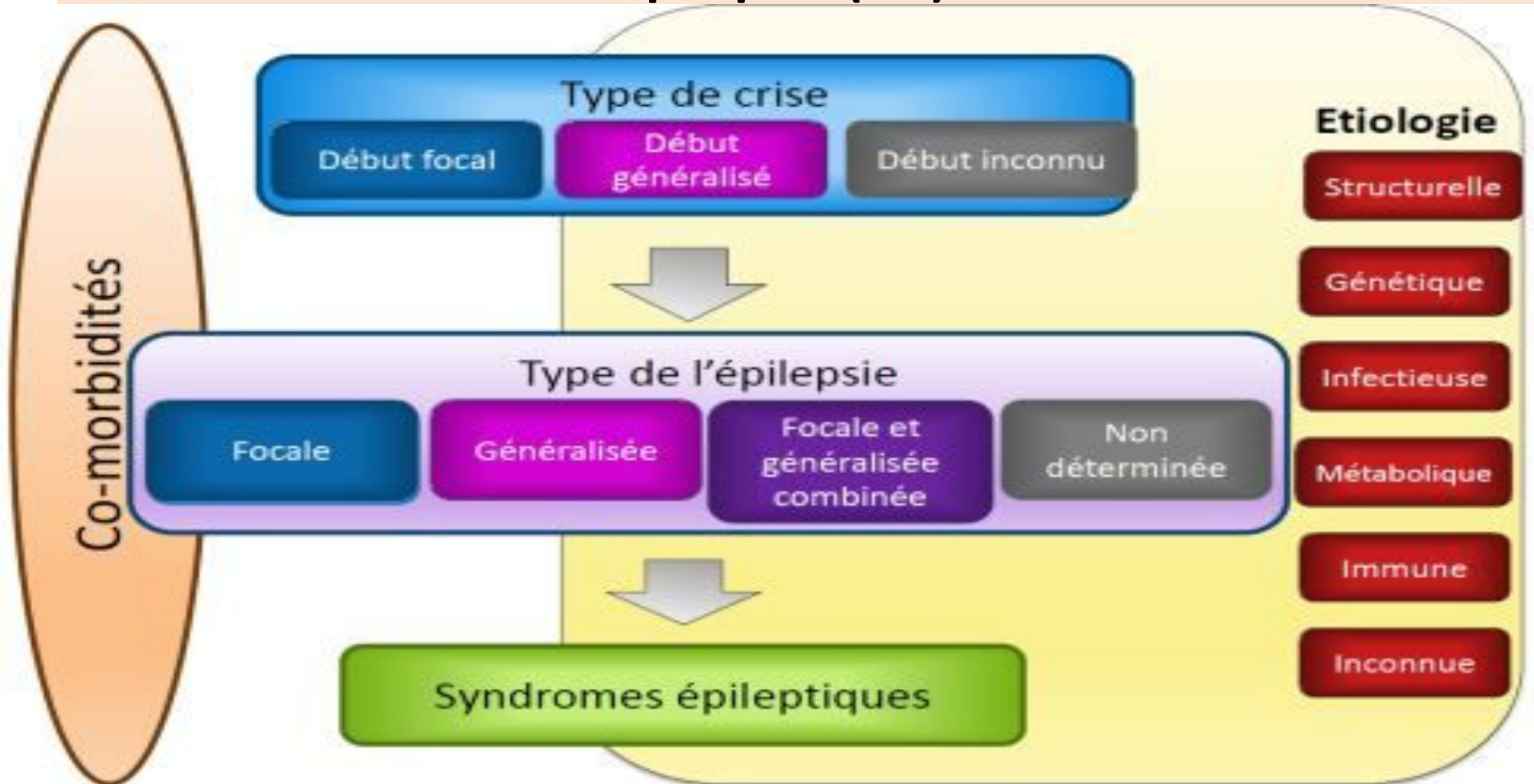
2. Crises partielles

- 2.1. Crises partielles simples
 - a. avec signes moteurs
 - b. avec signes somatosensitifs ou sensoriels
 - c. avec signes végétatifs
 - d. avec signes psychiques
- 2.2. Crises partielles complexes
 - a. début partiel simple suivi de troubles de la conscience et/ou d'automatismes
 - b. avec trouble de la conscience dès le début de la crise, accompagnée ou non d'automatismes
- 2.3. Crises partielles secondairement généralisées
 - a. Crises partielles simples secondairement généralisées
 - b. Crises partielles complexes secondairement généralisées
 - c. Crises partielles simples évoluant vers une crise partielle complexe, puis vers une généralisation secondaire

3. Crises non classées

L'ancienne
classification des
crises
épileptiques en
1981

Nouvelle classification des crises épileptiques de la ligue internationale contre l'épilepsie (LIE) de 2017



A/ Crises épileptiques généralisées:

Résulte de l'hyperactivité d'un réseau de neurones d'emblé étendu ,bilatéral, les signes sont d'emblé bilatéraux et symétriques

1. Crises tonico cloniques généralisée (grand mal) CTCG:

- **Début brutal** avec perte de connaissance et chute traumatisante.
- Trois phases :
 - a) **Tonique:** 10 à 20 secondes.
 - – Contraction de l'ensemble des muscles squelettiques en flexion, puis en extension.
 - – Troubles végétatifs : apnée, tachycardie, transpiration et salivation.
 - – Morsure latérale de la langue (inconstante, survient le plus souvent à cette phase).
 - b) **Clonique:** 30 secondes.
 - – Secousses bilatérales, intenses, de moins en moins fréquentes jusqu'à l'interruption brutale.
 - – Cyanose.
 - c) **Résolutive**
 - – Plusieurs minutes.
 - – Obnubilation profonde.
 - – Relâchement musculaire complet.
 - – Perte d'urine (inconstante).
 - – Reprise bruyante et ample de la respiration (respiration stertoreuse).
 - -- Réveil progressif marqué par une confusion mentale, une amnésie rétrograde, des céphalées et des courbatures
- **À l'EEG :**
 - Activité rapide pendant la phase tonique.
 - Poly pointes et polypointes ondes pendant la phase clonique.
 - Ondes lentes en postcritique pouvant durer plusieurs jours.

2- Les Absences

- Plus fréquentes chez l'enfant (3 à 12 ans), rares chez l'adulte.
- Leur répétition réalise le syndrome « épilepsie-absences », anciennement appelé « petit mal ».

Cliniquement :

- **a) Absences simples ou typiques:**

- Altération isolée de la conscience : « perte de contact ».
- Début brutal et Fin brusque.
- L'enfant s'immobilise, le regard fixe, interrompant l'activité en cours pendant quelques secondes avant de la reprendre, ne gardant aucun souvenir de l'épisode.

EEG typique : décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à trois cycles par seconde, régulières et de grande amplitude, sur un tracé de fond normal.

- **b) Absences « complexes » ou atypiques:**

- Plus rares. – Début et fin plus progressifs. – Durée plus longue.
- Suspension de conscience moins marquée, associée à : des myoclonies : (absence myocloniques), chute du tonus (absence atonique) automatisme gestuel : (absence automatique).

Se rencontrent dans les épilepsies graves de l'enfant.

l'EEG: des décharges de pointes-ondes bilatérales irrégulières, asynchrones, intérieures à 3 Hz (dites pointes-ondes lentes) sur un tracé de fond anormal.

- **c) Evolution** : trois possibilités :

- Diminution de la fréquence des absences avec l'âge, jusqu'à leur disparition.
- Persistance des absences.
- Survenue de crises tonico-cloniques généralisées à l'adolescence.

3/Les crises myocloniques bilatérales

- Ce sont les seules crises généralisées sans troubles de la conscience.
- Secousses musculaires en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage ou projection de l'objet tenu, voire chute brutale.
- Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une stimulation lumineuse intermittente (SLI).
- Fréquentes immédiatement après le réveil, elles sont totalement différentes des myoclonies de l'endormissement physiologiques .
- L'EEG se caractérise par des polypointes-ondes bilatérales symétriques et synchrones typiques et fréquentes permettant un diagnostic facile.

4/Autres crises généralisées

- Les crises cloniques
- Les crises toniques
- Les crises atoniques

B/Les crises focales

- Comprennent des crises à point de départ unifocal ou multifocal ainsi que des crises impliquant un hémisphère.
- Les crises focales peuvent être de plusieurs types : crises focales avec conscience préservée (simples), crises focales avec conscience altérée (complexes), crises focales motrices ou non motrices, et crises focales évoluant vers des crises bilatérales toniques-cloniques.
- L'EEG intercritique montre typiquement des décharges épileptiformes focales, mais le diagnostic est d'abord clinique, soutenu par les résultats de l'EEG.

1. Crises focales simples:

- ● Pas de troubles de la conscience.
- Ces crises correspondent à des décharges des aires corticales primaires.
- ● Trois grands types : crises motrices, crises sensitives et sensorielles, végétatives.

1.1. Crises motrices :

a) Crise Bravais-Jacksonienne:

- – Débute à l'extrémité d'un membre, supérieur le plus souvent, puis s'étend à la racine (contractions toniques puis cloniques du pouce, puis des doigts, flexion du poignet, pronation de l'avant-bras avant de toucher le bras.
- La crise peut s'étendre à la face, puis au membre inférieur homolatéral. – Elle peut se compliquer d'une généralisation secondaire. – Grande valeur localisatrice : décharge en « tache d'huile » du cortex rolandique (frontale ascendante) controlatéral. – Un déficit postcritique de l'hémicorps intéressé peut être observé (paralysie de Todd).

b) Crises versives : deux types

- – Crise adversive : déviation conjuguée de la tête et des yeux évoquant une décharge préfrontale controlatérale (aire oculo-céphalogyre).
- – Élévation tonique d'un membre supérieur en abduction le poing fermé, avec une déviation conjuguée de la tête et des yeux du même côté, associée à un arrêt de la parole et à une vocalisation, évoquant une décharge de l'aire motrice supplémentaire.

- **1.2. Crises sensibles et sensorielles:**

- **a) Crises somato-sensitives** : elles correspondent à des décharges de la pariétale ascendante donnant des paresthésies, sensation de décharges électriques de l'hémicorps controlatéral se propageant selon une marche jacksonienne.
- **b) Crises visuelles à symptomatologie élémentaire:**
 - Éclairs, points lumineux, scotome, hémianopsie.
 - Correspondant à des décharges occipitales (aire visuelle primaire) controlatérales.
- **c) Crises auditives:**
 - Bruits, bourdonnements, sifflements... – Correspondent à une décharge de l'aire auditive primitive de la première circonvolution temporale (zone de Heschl).
- **d) Crises olfactives:**
 - Odeur indéfinissable mais désagréable. – Correspondent à une décharge frontale postéro-inférieure.
- **e) Crises gustatives:**
 - – Elles correspondent à une décharge du cortex supra-insulaire (opercule rolandique).

- **1.3. Crises végétatives:**

- Correspondent à des décharges temporales internes
- Symptomatologie digestive : hypersalivation, mastication, déglutition, nausées...
- circulatoires et vasomotrices : palpitation, chaleur, pâleur ; – plus rarement, respiratoires ou énurétiques.

2. Crises focales complexes:

a) Caractéristiques:

- Altération du contact (par définition).
- Amnésie postcritique.
- Correspondent à des décharges, le plus souvent temporales, quelquefois frontales, intéressant les aires corticales associatives.
- S'accompagnent souvent d'activités automatiques.

• b) Quelques variétés:

- **Les crises psychosensorielles** : illusions, hallucinations sensorielles.
- **Les troubles mnésiques** : sensation de « déjà vu », « déjà vécu », état de rêve.
- **Les crises psychomotrices, automatismes :**
 - Automatismes oro-alimentaires : mâchonnements, déglutitions (crises temporales).
 - Automatismes gestuels simples ou complexes (se boutonner, se déboutonner, ranger des objets...), fréquents dans les crises du lobe frontal.
 - Automatismes verbaux stéréotypés (mots, fragments de phrase).
 - Automatismes ambulateurs.

C/Le nouveau groupe d'Epilepsie Généralisée et Focale Combinée:

- Correspond à des patients qui ont des crises généralisées et focales.
- Le diagnostic est fait sur des bases cliniques, soutenues par les résultats de l'EEG.
- L'EEG intercritique peut montrer des décharges épileptiques généralisées de pointes-ondes et des décharges focales, mais ces anomalies EEG ne sont pas obligatoires pour le diagnostic.
- Les exemples les plus communs d'Epilepsie Généralisée et Focale Combinée dans lesquels les deux types de crises peuvent survenir sont le syndrome de Dravet et le syndrome de Lennox-Gastaut.

NB:

- ● Les crises partielles simples peuvent se transformer en crises partielles complexes par extension de la décharge, s'accompagnant secondairement d'altération de la conscience.
- ● Toutes les crises partielles peuvent se généraliser secondairement.

D/Les crises à point de départ non identifié (inconnu) :

- Le patient a une épilepsie confirmée, mais le clinicien n'est pas en mesure de déterminer si le type d'épilepsie est focal ou généralisé parce qu'il n'y a pas suffisamment d'informations disponibles.
- Cela peut être dû à de multiples raisons.
- Si le type de crise(s) est inconnu, alors le type de l'épilepsie peut être inconnu pour les mêmes raisons.
- Dans d'autres cas, la description clinique de la crise peut être inconnue, et donc elle n'est pas classable, et l'EEG peut être non disponible ou impossible à avoir.

3eme niveau de la classification: Le diagnostic syndromique

- Un syndrome épileptique est défini par **l'association constante et non fortuite de caractéristiques cliniques et paracliniques** telles que le **type de crises, l'EEG et l'imagerie**.
- Il comprend souvent des caractéristiques dépendantes de l'âge telles que **l'âge de début et de rémission, les facteurs favorisant les crises, leur survenue variable en fonction du cycle veille-sommeil** et parfois **le pronostic**.
- Un syndrome épileptique peut également avoir **des comorbidités** qui le caractérisent, telles que la déficience intellectuelle ou une comorbidité psychiatrique, combinées avec des caractéristiques spécifiques à **l'EEG et à l'imagerie**.
- Il peut avoir des implications étiologiques, pronostiques et thérapeutiques.
- Toutefois, il est important de noter qu'un syndrome épileptique n'a pas de corrélation parfaite avec un diagnostic étiologique et son but est plutôt de guider la conduite à tenir.

- L'intérêt de la classification syndromique est de repérer des situations de pronostics et de traitements différents.
- Certains syndromes ne nécessitent pas un traitement médicamenteux.
- D'autres peuvent être aggravés par certains anti-épileptiques.
- La classification syndromique repose sur la topographie (généralisées ou focales) et l'étiologie.
- Selon l'étiologie on distingue: les épilepsies génétiques (prouvée ou présumée), épilepsies idiopathiques, structurelles.

A/Les épilepsies idiopathiques:

Peuvent être génétiques présumées et ne sont pas par définition secondaires à une lésion cérébrale, les données cliniques et l'EEG suffisent de les reconnaître sans apport de l'imagerie cérébrale, leur identification repose sur:

- La description des crises épileptiques.
- L'âge de survenue des premières crises.
- Un développement et un examen clinique normaux.
- Des anomalies à l'EEG paroxystiques intercritiques caractéristiques sur un fond normal.
- Un pronostic généralement favorable, évolution spontanée vers la guérison ou rémission facilement obtenue par monothérapie, l'abstention thérapeutique dans certain cas.

- **Exemples d'épilepsie généralisées idiopathiques:**

- Epilepsie Absences.
- Epilepsie myoclonique juvénile.
- Epilepsie avec CTCG du réveil.

- **Exemples d'épilepsies focales idiopathiques :EFI**

- L'épilepsie à paroxysme rolandique ou à pointes centro temporales: (EPR)**

- C'est la plus fréquente des épilepsies de l'enfant et la plus typique des EFI : deux fois plus fréquente que l'épilepsie absences.
- Une CE morphéique chez un enfant normal est une EPR dans 50 % des cas.
- L'âge de début entre 3 et 13 ans, légère prédominance masculine.
- De pronostic excellent, la guérison est de règle vers l'âge de 16 ans.
- La rareté des crises, leur brièveté, la survenue nocturne permettent une abstention thérapeutique.
- Si un traitement est indiqué, il doit être conduit en monothérapie avec arrêt vers l'âge de 16 ans.
- Ses caractères sont les suivants :
 - survenue chez des enfants indemnes de toutes lésions cérébrales anciennes ou évolutives.
 - Crises focales simples de la région bucco faciale : clonies d'une hémiface, paresthésies de la langue ou des gencives, hypersalivation, impossibilité de parler, l'enfant restant conscient pendant toute la crise ; elles peuvent s'étendre au membre supérieur ou se généraliser secondairement ; – crises très liées au sommeil attirant l'attention de l'entourage par des bruits de la gorge.
 - EEG intercritique : pointes Centro temporales lentes biphasiques, rythme de fond normal.

B/Les convulsions infantiles :

- le terme de convulsion sous-entend que, chez le jeune enfant, il est plus difficile de reconnaître les diverses catégories reconnues de crise épileptique et que toute convulsion n'appartient pas forcément à l'épilepsie.
- **1._Convulsions fébriles simples:**
 - Elles sont d'excellent pronostic :
 - Surviennent après l'âge d'un an.
 - Résultent d'une susceptibilité génétique, âge-dépendante à la fièvre.
 - Crises bilatérales, cloniques ou tonicocloniques durant moins de 15 minutes, ne se répétant pas au cours d'un même épisode fébrile, aucun signe de localisation critique ou postcritique ; typiquement dans les 24 heures après l'installation de la fièvre, lors de l'acmé ou de la défervescence thermique ; fièvre virale dans 95 % des cas.
 - L'EEG est sans intérêt dans cette situation.
 - L'administration d'antipyrétiques en cas de fièvre supérieure ou égale à 38 °C est la mesure préventive essentielle
 - Un traitement antiépileptique n'est indiqué que dans de rares cas, au-delà de la troisième convulsion fébrile ; le risque d'épilepsie ne dépasserait pas 2,4 % des cas.
- **2._ Convulsions fébriles « compliquées »:**
 - Avant l'âge de 1 an chez des sujets présentant souvent des antécédents familiaux d'épilepsie.
 - – Convulsions asymétriques ou unilatérales, de durée supérieure à 15 minutes ; en salves au cours d'un même épisode ; déficit postcritique d'intensité variable et de durée inférieure à 48 heures.
 - La présence d'un seul de ces critères de gravité impose un bilan neurologique :
 - L' EEG, la ponction lombaire et l'imagerie, un traitement antiépileptique prophylactique (Valproate), poursuivi 2 ans au moins après la dernière convulsion.
 - Le risque d'épilepsie ultérieure est directement proportionnel au nombre des critères de gravité. Il est voisin de 50 % si trois au moins des critères précédents sont réunis.
 - Le risque de développer ultérieurement une épilepsie de la face mésiale temporale serait directement corrélé à la durée de la convulsion fébrile. En cas de convulsion fébrile prolongée, le traitement d'attaque est le Diazépam intra rectal à la posologie de 0,5 mg/kg.
 - Depuis l'utilisation des Benzodiazépines dans les convulsions compliquées, la fréquence de ce syndrome grave a beaucoup diminué.

III/Diagnostic positif

- **1._ Arguments du diagnostic positif:**

Ils sont cliniques+++

- Le caractère paroxystique (durée et fin brutales, durée brève de quelques secondes à quelques minutes), la stéréotypie d'une crise à une autre.

L'interrogatoire du malade et également de l'entourage immédiat est primordial.

- En pratique, il convient de préciser :
 - – les circonstances exactes de survenue, le caractère brutal du début, la description des premiers symptômes.
 - – L'altération de la perceptivité, de la réactivité • l'existence d'automatismes ; • le comportement pouvant être rattaché à la sémiologie.
- – En cas de CGTC: les éléments importants pour le diagnostic a posteriori sont :
 - • le début brutal, le cri, la chute brutale ; • le déroulement stéréotypé et la durée de la séquence motrice • la durée de l'amnésie, le retour progressif de la conscience, la notion d'une confusion postcritique dont il faut essayer d'apprécier la durée par des informations indirectes (dernier souvenir avant, premier souvenir après, durée du transport...) ; • des myalgies au réveil, des pétéchies du visage (témoin de l'effort musculaire) ; • la perte d'urine n'est pas spécifique d'une CE : elle témoigne d'une perte de connaissance profonde ; elle peut s'observer au cours d'une syncope ; • la morsure de langue peut également être observée au cours d'une syncope simple (par la chute) ou convulsive (par le bref spasme tonique) ; cependant, une morsure latérale et franche de langue est un bon indicateur diagnostique en faveur d'une CE.

Confortés par l'EEG critique ou intercritique.

- La rentabilité de l' EEG est variable: selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation de l'examen :
 - certaines crises sont enregistrées très facilement : les absences, les myoclonies massives sont quasi constamment enregistrées sur un EEG standard ; d'autres ne seront enregistrées que par hasard, si elles ne sont pas fréquentes ;
 - Entre les crises : la normalité d'un EEG n'écarte absolument pas le diagnostic de CE. Cependant, certains syndromes épileptiques s'accordent très mal avec un EEG constamment normal : exemple de l'épilepsie-absences de l'enfant.
 - En cas de normalité des EEG intercritiques, des épreuves de sensibilisation peuvent être réalisées : EEG après privation de sommeil la nuit précédente ou enregistrement de sommeil.
 - Lorsque les crises sont nombreuses, un EEG prolongé, complété ou non d'une vidéo, peut être utile.

IV/Examens complémentaires

Bilan lors de la 1^{re} crise:

- • Ionogramme sanguin, calcémie, glycémie • EEG. • Scanner, éventuellement IRM cérébrale à la recherche d'une lésion cérébrale (tumorale, vasculaire).
- ECG en cas de perte de connaissance isolée

Selon le contexte :

- • Alcoolémie et recherche de toxiques. • Ponction lombaire si signes méningés.

Dosage des antiépileptiques – indications :

- En cas de persistance des crises.
- Mauvaise observance.
- Interaction médicamenteuse.
- Si suspicion de surdosage : confusion, somnolence, dysarthrie.

V/Diagnostic différentiel

- **a. Devant une crise focale simple:**

- **Un accident ischémique transitoire** : mais l'AIT donne lieu uniquement à des signes déficitaires.
- **Une migraine avec aura** car des céphalées peuvent suivre d'authentiques CE, et inversement l'aura migraineuse peut comporter des symptômes hallucinatoires ou illusionnels : mais le « tempo » est différent, la marche migraineuse plus lente, se déroulant sur une vingtaine de minutes. La distinction peut être délicate, d'autant que migraine et épilepsie peuvent s'associer chez un malade.
- **Des crises d'angoisse** dont le contexte est différent, **des attaques de panique** de durée plus longue.

- **b. Devant une crise focale complexe:**

- **Des crises d'agitation**, de colère ou des crises émotives.
- **Des parasomnies** (somnambulisme, terreurs nocturnes).
- **Un ictus amnésique** ne se discute qu'en l'absence de témoin. Celui-ci confirme le caractère adapté des conduites, la nature purement amnésique du trouble avec oubli à mesure relevé par des questions stéréotypées itératives.

- **c. Devant une CGTC:**

- **Syncope**, notamment convulsive et **crise névropathique** sont les diagnostics le plus souvent discutés devant une perte de connaissance brève.
- La distinction peut être très délicate avec **des manifestations psychogènes**, tant la sémiologie peut être comparable.

-

VI/Etiologies

A- Selon l'âge

Causes des épilepsies selon l'âge	
Nouveau-né et nourrisson	Anoxie néonatale Traumatisme périnatal Méningite et méningo-encéphalite Malformations cérébrales (phacomatoses) Hypoglycémie Hypocalcémie Erreurs innées du métabolisme À part : Convulsions fébriles (1 à 4 ans) Syndrome de West (< 1 an) Syndrome de Lennox-Gastaut (> 4 ans)
Adultes	Traumatisme crânien (épilepsie précoce ou tardive) Tumeurs cérébrales (primitives, métastases) Alcoolique Vasculaire Démence dégénérative Infections du SNC

B-Selon la dernière classification des épilepsies de 2017

- **1-Etiologie structurelle** Le concept d'étiologie structurelle est qu'une anomalie structurelle a un risque sensiblement accru d'être associée à l'épilepsie .
- L'étiologie structurelle est évoquée quand des anomalies structurelles sont visibles sur l'IRM morphologique et quand l'évaluation électro-clinique avec les résultats de l'imagerie mènent à une conclusion que l'anomalie structurelle vue sur l'imagerie est la cause probable des crises du patient.
- Des étiologies structurelles peuvent être **acquises** telles que **l'Accident vasculaire cérébral (AVC), le traumatisme crânien et l'infection**, ou **génétiques** telles que de nombreuses **malformations du développement cortical**.
- **2-Les causes génétiques**: comme le syndrome de Dravet secondaire à une mutation du gene SCN1A sur le chromosome 2.
- **3-Causes infectieuses**: la tuberculose, le VIH, le paludisme cérébral, la toxoplasmose cérébrale et les infections materno-foetales telles que le cytomégalovirus.
- **4-Causes métaboliques**: la porphyrie, l'urémie, les amino-acidopathies ou les crises pyridoxino-dépendantes. Dans de nombreux cas, les troubles métaboliques sont dus à un défaut génétique
- **5-Causes immunes**: l'encéphalite à anticorps anti récepteur NMDA (N-méthyl-D-aspartate) et l'encéphalite à anticorps anti-LGI1
- **6-Causes inconnues**

Etiologie

Structurelle

Génétique

Infectieuse

Métabolique

Immune

Inconnue

IIV/Traitement des épilepsies

A- Le but du traitement:

Traiter un épileptique, c'est d'abord essayer de supprimer ses crises ; deux démarches sont possibles:

- La plus satisfaisante est curative (étiologique): supprimer leur cause soit par ablation d'une lésion évolutive ou potentiellement dangereuse (tumeur, malformation..).
- La plupart du temps le traitement ne peut être que symptomatique par la prescription de médicaments antiépileptiques.

L'objectif thérapeutique est d'essayer de réduire la fréquence des crises avec le minimum d'effets indésirables. Ce résultat est obtenu dans 60 à 70 % des cas ; les cas restants correspondent aux formes pharmaco résistantes, pour ces dernières, des options chirurgicales peuvent être proposées avec cette fois l'objectif de traiter l'épilepsie et pas exclusivement la lésion responsable.

Traiter un malade souffrant de CE, c'est aussi un soutien pédagogique, une aide psychologique, un accompagnement social : « il n'existe pas d'autre affection que l'épilepsie dans laquelle les préjugés sociaux soient plus graves que la maladie elle- même » (Lennox).

B/ Principes généraux du traitement médical:

- Ne pas traiter une première crise, surtout si elle survient dans un contexte de sevrage éthylique, de privation de sommeil ou de tout autre facteur déclenchant évident. Exception : crise symptomatique d'une lésion cérébrale structurelle.
- Commencer toujours par une monothérapie.
- Augmentation progressive des doses selon la réponse du malade.
- Une réaction cutanée, rare mais grave, impose l'arrêt du médicament : par exemple, toxidermie cutanée avec la Carbamazépine, hépatite aiguë avec le Valproate de sodium.
- Afin d'améliorer l'observance, il faut limiter à deux le nombre de prises quotidiennes ou privilégier les formes à libération prolongée. Dépakine® chrono, TégrétoL LP®
- Bithérapie indiquée si échec des différents médicaments antiépileptiques de première intention utilisés à **la dose maximale tolérée**.
- Ne jamais arrêter brutalement le traitement antiépileptique : risque d'état de mal dû au sevrage.

C/Mécanisme d'action des anti épileptiques:

- Renforcer la neurotransmission inhibitrice (gabaergique),
- Diminuer la neurotransmission excitatrice (glutamatergique) ou
- Stabiliser les membranes cellulaires (blocages des canaux Na^+ ou Ca^{++} voltages-dépendant).

La connaissance du mécanisme d'action n'a qu'un intérêt très limité dans le choix.

D-Mise en route du traitement

- Elle obéit aux règles suivantes :
 - – être certain du diagnostic de CE : ni traitement d'épreuve ni traitement préventif.
 - – Prendre les mesures visant à limiter les facteurs déclenchants.
 - – Bien connaître les formes ne nécessitant pas de médicament.
 - – Expliquer la maladie, l'évolution, le traitement, les possibilités ultérieures d'arrêt après un temps suffisant sans crise de plusieurs années, au minimum 2 ou 3 ans.
 - – Choisir l'antiépileptique en fonction du type de(s) crise(s), du syndrome épileptique.
 - En cas d'épilepsie généralisée idiopathique avec absences et/ou myoclonies: Dépakine ; en cas de CGTC uniquement : Dépakine® ou TégrétoL® ou un antiépileptique nouveau (Lamictal® Epitomax)®, Trileptal®.
 - En cas d'épilepsie partielle : TégrétoL®, Trileptal®, Lamictal®.
- Commencer toujours par une monothérapie, en atteignant progressivement la posologie la plus faible conseillée selon l'âge et le poids ; par exemple :Dépakine® (15 à 20mg/jour chez l'adulte ; 20 à 30mg/jour chez l'enfant) en une semaine ; TégrétoL® (10 à 15mg/jour chez l'adulte ; 20 à 25mg/jour chez l'enfant) en une semaine ; – limiter le nombre de prises à 1 ou 2 par jour ; choisir des molécules à libération prolongée (Dépakine® chrono, TégrétoL LP®).
- Les deux antiépileptiques de première intention sont : – le valproate de sodium (Dépakine) ; – la carbamazépine (TégrétoL). Ces deux médicaments sont les moins sédatifs des antiépileptiques.
 - Le valproate de sodium et les benzodiazépines sont actifs sur tous les types de crise.
 - La carbamazépine (TégrétoL), le phénobarbital (Gardénal), la phénytoïne (Di-Hydan) sont inefficaces sur les absences petit mal, et ils sont tous inducteurs enzymatiques.

e-Les anti épileptiques les plus utilisés actuellement :

1-L'acide valproïque (la Dépakine):

- Est prescrit dans le traitement des épilepsies généralisées et partielles. Il est généralement bien toléré.
- Ses effets indésirables sont fonction de la dose prescrite : prise de poids, tremblements, chute des cheveux. Il existe des formes dites « Chrono » ou LP, à diffusion prolongée, qui peuvent être prescrites en une seule prise le soir, ce qui évite les oublis.
- L'acide valproïque est contre-indiqué chez les personnes qui souffrent de troubles chroniques du foie.

(bilan hépatique trimestriel de control).

- En raison du risque élevé de malformations du fœtus (10 % des cas) et de troubles graves du comportement dans 30 % des cas chez les enfants nés de mère traitée par l'acide valproïque pendant la grossesse, cet antiépileptique ne doit pas être utilisé, sauf en cas de nécessité absolue, chez les femmes enceintes, les adolescentes et les femmes en âge d'avoir des enfants.
- **Lors d'un traitement par acide valproïque, toutes les mesures doivent être prises pour éviter une grossesse.**
- En cas de désir de grossesse ou de découverte d'une grossesse inattendue, les femmes doivent rapidement consulter leur médecin pour qu'il prescrive si possible un autre antiépileptique.
- Désormais, **la prescription chez la femme en âge de procréer ne peut être faite que par un médecin spécialiste** et elle **nécessite la signature d'un accord de soins par la patiente**. Cet accord de soins est destiné à informer la femme sur les risques encourus en cas de grossesse et les mesures à suivre.

2-La carbamazépine (Tégrétol):

- Est utilisée dans le traitement des épilepsies partielles et généralisées.
- Elle présente de nombreuses interactions potentielles avec d'autres médicaments : elle est notamment susceptible de diminuer l'efficacité des contraceptifs oraux (pilules) pouvant exposer à un risque de grossesse non désirée.
- Elle est habituellement bien tolérée. Ces effets indésirables sont le plus souvent liés à un dosage trop élevé : vertiges, somnolence, trouble digestif, etc. Néanmoins, des effets indésirables plus graves sont possibles tels que des allergies cutanées ou des anomalies hépatiques .
- Si une grossesse est envisagée, le médecin pourra, si possible, prescrire un autre antiépileptique du fait du risque de malformations 2 à 3 fois supérieur à celui de la population générale.

3-La Lamotrigine

- Est utilisée, seule ou en association avec d'autres antiépileptiques, dans le traitement des épilepsies partielles ou généralisées.
- Elle présente peu d'effets indésirables ou d'interactions avec d'autres médicaments, ainsi qu'un faible risque de malformation du fœtus. Néanmoins, elle expose à des **réactions cutanées toxiques** (syndromes de Lyell) potentiellement graves. Le **traitement doit être arrêté immédiatement en cas d'éruption cutanée**, a fortiori si celle-ci s'accompagne de signes d'hypersensibilité (fièvre, ganglions, gonflement du visage, etc.).

4-Le lévétiracétam:

- Est prescrit seul ou en association avec un autre antiépileptique dans l'épilepsie partielle, dans les crises myocloniques et l'épilepsie généralisée.
- Il présente peu d'interactions avec d'autres médicaments, notamment les contraceptifs oraux.
- Il est susceptible de provoquer des **symptômes psychotiques et des troubles du comportement**, y compris une irritabilité et une agressivité. De plus, le lévétiracétam peut être responsable d'anomalies visibles à l'électrocardiogramme pouvant causer des arythmies cardiaques. Des précautions sont nécessaires en cas d'antécédent personnel ou familial de troubles du rythme cardiaque ou de situations les favorisant.

F-Moyens thérapeutiques non médicamenteux:

La chirurgie est indiquée en cas d'épilepsie partielle **pharmaco-résistante**, le plus souvent temporale, unifocale, correspondant à une aire corticale non fonctionnelle (ou dont l'ablation n'aura pas de conséquence fonctionnelle grave) et accessible.

La stimulation chronique du nerf vague est une technique nouvelle dont le mécanisme d'action est imparfaitement connu. Ses indications sont les formes ne pouvant justifier d'une cortectomie.,

G-Conseils donnés au patient :

- – Eviter les facteurs favorisants : alcool, surmenage, privation de sommeil, décalages horaires, certains médicaments ;
- – Profession : éviter les métiers où la perte de connaissance est dangereuse pour le patient et pour les autres (chauffeur de poids lourds, pilote, échafaudage...).
- – Sport : pas d'alpinisme, de plongée...,
- Conduite automobile : pas avant un délai de six mois sans crise, avec un traitement bien suivi. ● Prise en charge à 100 %.

- **h-Cas particulier de la grossesse:**

- ● Un risque malformatif existe chez les nouveau-nés des femmes épileptiques, même non traitées (2 à 4 %).
- ● Ce risque est augmenté par les antiépileptiques (4 à 8 %), surtout en cas de polythérapie et de posologie élevée.
- ● Des malformations diverses peuvent se voir avec tous les antiépileptiques. Risque tératogène particulier avec l'acide valproïque : spina-bifida (rare mais grave).
- ● Le traitement antiépileptique ne doit pas être interrompu durant la grossesse : essayer de passer à une monothérapie et de garder la posologie minimale efficace (sous surveillance clinique, EEG et des taux thérapeutiques plasmatiques).
- ● Adjonction vitaminique : – acide folique : deux mois avant la date prévue de grossesse et durant toute la grossesse : 1 comprimé par jour. – vitamine D : en fin de grossesse. – vitamine K : * chez la mère : un mois avant l'accouchement (10 à 20 mg/j per os), * chez le nouveau-né : pendant une semaine (2 mg/j per os).
- ● Surveillance obstétricale : – échographie. – éventuellement amniocentèse + dosage de l'alpha-fœto-protéine (aFP).

Le risque tératogène avec chaque anti épileptique

VUE D'ENSEMBLE SUR LE RISQUE GLOBAL DE MALFORMATION POUR LES MÉDICAMENTS INDIQUÉS DANS LE TRAITEMENT DE L'ÉPILEPSIE (DONNÉES 2018 ACTUALISÉES POUR LA PRÉGABALINE EN 2022)



Absence de données :

Eslicarbazépine, éthosuximide, lacosamide, pérampandol, rétigabine, rufinamide, tiagabine

Une absence de données ne signifie pas une absence de risque, mais une absence de connaissance, ce qui ne permet aucune conclusion et impose la prudence