

Cours de Résidanat

Sujet : 26

Epilepsies

Diagnostic, traitement

1. Définir une crise épileptique et une épilepsie (selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy).
2. Etablir la classification des crises épileptiques et des épilepsies selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy.
3. Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une épilepsie généralisée et focale.
4. Décrire la sémiologie électro-clinique des crises épileptiques généralisées et focales selon l'âge.
5. Reconnaître les symptômes électro-cliniques des syndromes épileptiques de l'enfant les plus fréquents: (l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie avec pointes centro-temporales et le syndrome de West).
6. Reconnaître les symptômes électro-cliniques des syndromes épileptiques de l'adolescent les plus fréquents: (épilepsie myoclonique juvénile).
7. Prescrire le traitement d'urgence de première intention visant à arrêter une crise épileptique chez l'enfant.
8. Planifier la stratégie thérapeutique devant une épilepsie selon l'âge, le terrain et le type de l'épilepsie.
9. Décrire les modalités de surveillance clinique et paraclinique ainsi que les modalités éducationnelles du suivi d'un traitement anti épileptique.
10. Planifier la prise en charge immédiate d'un état de mal épileptique.
11. Etablir la stratégie de prise en charge d'un enfant présentant une crise fébrile.
12. Décrire les principaux médicaments antiépileptiques, leurs règles de prescription, leurs effets indésirables (fréquence et gravité) et leurs interactions médicamenteuses (mécanismes et risques).

Objectif 1 : Définir une crise épileptique et une épilepsie (selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy (ILAE))

I- Définition d'une crise épileptique :

Une crise épileptique est une manifestation neurologique paroxystique pouvant être motrice, sensitive, sensorielle, végétative ou cognitive, de durée brève, accompagnée ou non d'une perte de conscience et liée à une décharge anormale, excessive et hyper synchrone d'une population plus ou moins étendue des aires corticales et sous corticales. Elles s'accompagnent des anomalies à l'électroencéphalogramme (EEG) au cours de la crise (EEG critique).

II- Définition de l'épilepsie

L'épilepsie est une maladie neurologique chronique d'étiologies diverses caractérisée par la tendance durable à la répétition des crises épileptiques.

Elle se définit en pratique clinique par l'une quelconque des situations suivantes :

1. Au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures
2. Une crise non provoquée (ou réflexe) et une probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées
3. Diagnostic d'un syndrome épileptique

Dans l'épilepsie, les crises épileptiques **sont stéréotypées** chez le même malade.

On rappelle que :

- Une crise épileptique non provoquée est synonyme d'une crise spontanée
- Une crise épileptique réflexe est une crise épileptique déclenchée par un stimulus (lumière, lecture,...).
- Chez les patients avec anomalies à l'examen neurologique et/ou à l'EEG et/ou à l'IRM cérébrale, le risque de récurrence est de 60% et correspondant au risque minimal de récurrence après 2 crises épileptiques spontanées.
- Un syndrome épileptique est une entité spécifique bien identifiée qui correspond à une association constante et non fortuite d'éléments cliniques (âge de début, signes cliniques des crises, antécédents personnels et familiaux, manifestations neurologiques et extra-neurologiques associées à l'épilepsie, examen neuropsychologique), paracliniques

(électrophysiologiques (EEG critique et intercritique), radiologiques spécifiques), l'évolution et la cause.

- Une crise symptomatique aiguë est définie comme une crise épileptique secondaire à une agression cérébrale aiguë directe (traumatisme crânien, AVC,...) ou indirecte (troubles métaboliques (Hypoglycémie, hyperglycémie, hyponatrémie, hypocalcémie, hypomagnésémie, hyperurécémie), toxiques,...). Les crises symptomatiques aiguës ne définissent pas l'épilepsie maladie.

La phase aiguë est variable en fonction de la cause.

- Elle est de 7 jours pour les AVC, traumatismes crâniens, l'anoxo-ischémie ou la chirurgie intracrânienne.
- Dans les suites immédiates d'un HSD
- A la phase active d'une infection du SNC ou maladie auto-immune
- Dans les 24 heures d'un trouble métabolique documentée par un examen biochimique, d'une intoxication médicamenteuse, alcoolique ou après utilisation de médicament pro-convulsif.

Objectif n°2 : Etablir la classification des crises épileptiques et des épilepsies selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy (ILAE)

A- Classification des crises épileptiques

En 2017, l'ILAE a proposé une nouvelle classification des crises épileptiques. Cette nouvelle classification est basée sur la détermination du :

- Siège de début de la crise au niveau du cortex cérébral (crises focales ou généralisées)
- Niveau de conscience au cours de la crise (conservation ou altération de conscience)
- Sémiologie élémentaire (motrice et non motrice)

1- Déterminer le point de départ de la crise

- *Les Crises focales* sont secondaires à une décharge naissant d'un point du cortex avec développement d'un réseau épileptogène qui reste limité à un seul hémisphère parfois extension à l'autre hémisphère.
- *Crises généralisées* sont caractérisées par un point de départ focal avec implication rapide bilatérale des aires corticales et sous corticales mais pas obligatoirement le cortex en entier.

- *Crise à début inconnu* : quand le début focal ou généralisée n'a pas pu être précisé.
- *Crise focale évoluant vers une crise bilatérale tonico-clonique* (Crise focale avec bi latéralisation): auparavant appelée crise partielle secondairement généralisée. Une crise qui commence dans une partie du cortex cérébral et se propage des deux côtés.

2- Préciser l'état de conscience :

On distingue :

- *Crise focale sans altération de la conscience* : préservation de la conscience même si le patient ne peut plus parler ou répondre.
- *Crise focale avec altération de la conscience* : l'altération de la conscience peut survenir à n'importe quel moment d'une crise focale.
- *Etat de conscience inconnue* : Il est parfois impossible de préciser l'état de conscience des patients.
- *Crises généralisées* : l'altération de la conscience est un symptôme constant.

3- Préciser la sémiologie élémentaire de la crise (figure 1)

- *Les crises focales sont divisées en :*
 - Crises focales motrices : dans ce type de crise épileptique le premier signe est moteur. Il peut être tonique, atonique, myoclonique, clonique, automatisme, hyperkinétique ou spasme
 - Crises focales non motrices : dans ce type de crise épileptique, le premier signe peut être sensoriel, sensitif, cognitif, un arrêt de l'activité, signe autonome ou émotionnel.
- C'est le symptôme le plus précoce qui définit le type des crises. Les crises focales peuvent évoluer vers une crise bilatérale tonico-clonique.
- *Les crises généralisées sont classées en :*
 - Crises généralisées motrices : atonique, clonique, myoclonique, myoclo-atonique, myoclo-tonico-clonique, tonique, tonico-clonique et les spasmes épileptiques.
 - Crises généralisées non motrices (Absences) : Absence typique, Absence atypique, Absence myoclonique et absence avec myoclonies palpébrales
- *Les crises à début inconnu* peuvent être classées en crises motrices ou non motrices.
- Certaines crises restent *inclassables*.

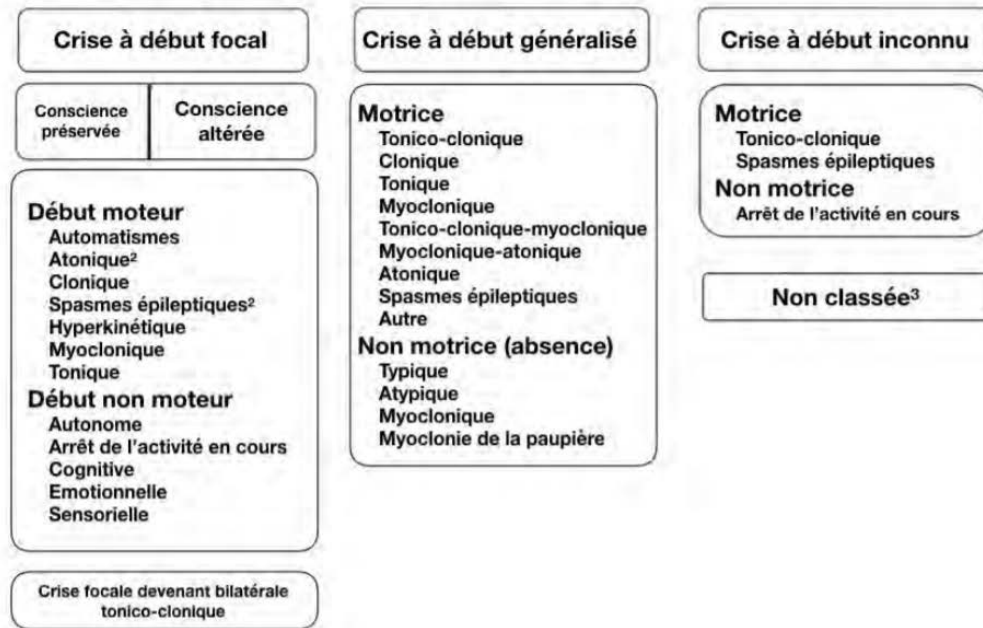


Figure n°1: classification des crises épileptiques (Scheffer I, Epilepsia 2017)

B. Classification de l'épilepsie (ILAE 2017)

On distingue :

- *Epilepsie généralisée* : est caractérisée par la présence uniquement des crises épileptiques généralisées.
- *Epilepsie focale* : est caractérisée par la survenue uniquement des crises épileptiques focales.
- *Epilepsie généralisée et focale* : Elle associe chez le même patient des crises focales et des crises généralisées.
- *Epilepsie à point de départ inconnu* : Les informations sont insuffisantes pour classer l'épilepsie.

Objectif n°3: Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une épilepsie généralisée et focale (figure 2)

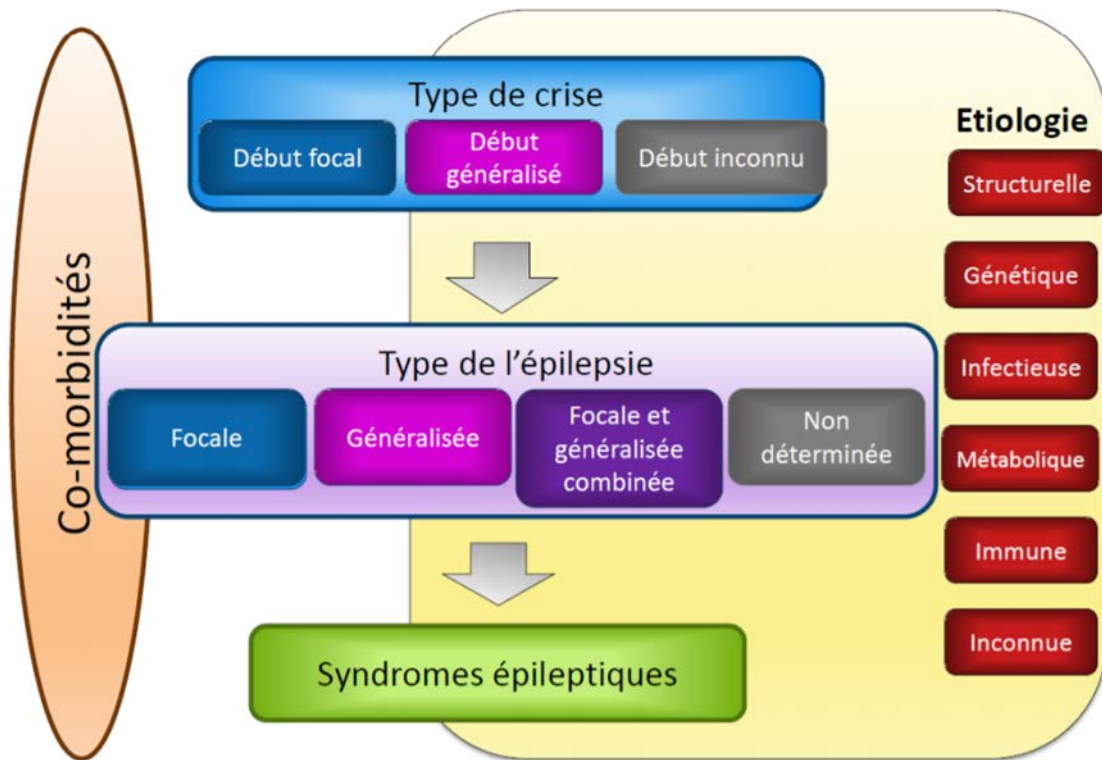


Figure 2 : Démarche diagnostique devant une crise épileptique

I- Diagnostic positif d'une crise épileptique

Le diagnostic positif repose essentiellement sur l'interrogatoire, et aidé par l'EEG critique ou inter-critique.

1- Interrogatoire

L'interrogatoire du patient ou de l'entourage du malade permet de préciser

- Les circonstances exactes de survenue ;
- Le caractère brutal du début et la description des premiers symptômes ;
- Le caractère paroxystique ;
- La durée brève de la crise : de quelques secondes à quelques minutes ;
- La stéréotypie d'une crise à une autre.

a- En cas de crise focale sans perte de connaissance, l'interrogatoire du patient permet de préciser les caractères de la crise du fait de l'absence de trouble de la conscience.

b- En cas de crise focale avec perte de connaissance, l'interrogatoire des témoins précise l'altération de la perceptivité, de la réactivité et l'existence d'automatismes.

c- En cas de crise à début généralisé motrice, l'interrogatoire des témoins permet de préciser les éléments suivants :

- Le début brutal, la chute brutale, la présence de cri ;
- La révulsion des yeux à la phase tonique ;
- 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 (dernier souvenir avant la crise, premier souvenir après la crise, durée du transport...)
- L'existence de myalgies et de courbatures au réveil (témoin de l'effort musculaire), des pétéchies du visage, des céphalées, des CPK augmentées ;
- La perte d'urine n'est pas spécifique d'une crise épileptique ; elle témoigne d'une perte de connaissance profonde ; elle peut s'observer au cours d'une syncope ;
- La morsure latérale et franche de la langue est fortement évocatrice d'une crise épileptique.

2- Examen clinique.

L'examen clinique au cours de la crise précisera le niveau de conscience, le tonus, le type de mouvement, la distribution et le déroulement des signes critiques. Il recherchera après la crise des signes déficitaires (langage, moteur).

3- L'EEG

Plus L'EEG est fait précocement dans les 24 heures, plus il est informatif. L'EEG inter-critique peut être normal dans 40% des cas et n'élimine pas le diagnostic. Le recours à l'EEG vidéo ou l'EEG de sommeil (chez l'enfant) ou l'Holter EEG sont parfois nécessaires pour confirmer la nature épileptique de la crise.

II- Diagnostic différentiel d'une crise épileptique

1- En cas de crise à début généralisé motrice

♦ **La syncope**: c'est une perte de connaissance secondaire à une hypo perfusion cérébrale diffuse et passagère. Elle doit être différenciée d'une crise épileptique par les éléments suivants :

- l'existence de facteurs déclenchant et de sensations lipothymiques initiales ;
- la durée brève de quelques secondes (<30 secondes)

- début et fin brutale
- l'absence de confusion ou de déficit postcritique
- s'il existe des clonies, elles sont brèves et peu nombreuses (moins de 10 clonies) si la syncope est d'origine cardiaque
- La fuite urinaire n'est pas constante.
- La morsure se fait au niveau du bout de la langue.

♦ **Le spasme de sanglot chez le nourrisson** Il peut être différencié d'une crise épileptique par les éléments suivants :

- l'âge de survenue entre 6 à 18 mois, et disparaît à l'âge de 5ans ;
- l'existence de facteurs déclenchants : peur, contrariété, colère, frustration.... ;
- les signes cliniques suivants : apnée, cyanose puis perte de connaissance, hypertonie et parfois secousses oculaires et des membres.

Le pronostic de ce syndrome est bon, il faut juste rassurer les parents.

♦ **La crise non épileptique psychogène (CNEP) ou pseudo-crise** : se manifeste parfois par une sémiologie comparable à une crise épileptique, difficilement reconnue en l'absence d'un EEG vidéo ; le problème devient plus complexe, lorsque le patient présente à la fois des crises épileptiques authentiques et des CNEP (20%). Certaines caractéristiques de ces CNEP à rechercher :

- Absence de chute traumatisante
- Présence systématique d'un témoin au cours de la crise
- Conflits familiaux, professionnels et affectifs...
- Diagnostic confirmé par EEG vidéo
- Rechercher une comorbidité psychiatrique

2- En cas de crise focale sans altération de la conscience.

♦ **L'accident ischémique transitoire (AIT)** se distingue d'une crise focale motrice atonique et les crises sensitives, mais la durée de l'AIT est plus longue entre 20 à 30 minutes ou même plus.

♦ **La migraine avec aura** peut comporter des symptômes hallucinatoires ou illusionnels ressemblant à une crise focale sensorielle, cependant la durée de l'aura est plus longue (20 mn à une heure).

La distinction entre l'aura migraineuse et la crise focale peut être délicate, d'autant plus que migraine et épilepsie peuvent s'associer chez un même malade, et des céphalées peuvent suivre des crises épileptiques.

♦ **Les crises d'angoisse et attaques de panique** se distinguent des crises émotionnelles par une durée plus longue, mais des intrications sont possibles avec la sémiologie épileptique et la distinction peut être délicate en l'absence d'enregistrement EEG vidéo.

3- En cas de crise focale avec altération de la conscience

• **Les parasomnies** se manifestent par un somnambulisme ou des terreurs nocturnes chez l'enfant ; l'EEG vidéo permet de les distinguer d'une crise focale.

III-Déterminer le type d'épilepsie

Se référer à l'objectif 2 Paragraphe B

III- Déterminer le syndrome électro-clinique quand c'est possible

Se référer à l'objectif 1 Paragraphe 2

IV- Diagnostic étiologique

Il se fait à toutes les étapes dès le diagnostic de crise épileptique. En effet, il faut toujours penser aux épilepsies traitables (déficit vitaminique, maladie métabolique) fréquentes chez l'enfant.

1- Eléments du diagnostic étiologique.

Le diagnostic étiologique repose sur l'interrogatoire, l'examen neurologique **et** somatique et les examens complémentaires (imagerie cérébrale, biologie, génétique, ...)

2- Etiologies des épilepsies.

Selon la classification de l'ILAE, on distingue 6 groupes étiologiques :

➤ **Causes génétiques.**

Les causes génétiques représentent 40 % des épilepsies. L'épilepsie résulte directement d'une mutation génétique connue ou présumée.

➤ **causes structurelles :**

Les étiologies lésionnelles sont suspectées par la clinique et confirmées par l'imagerie cérébrale (scanner et IRM).

- **Les causes tumorales** cérébrales supratentorielles, (astrocytome de bas grade, oligodendrogliome, méningiome...).
- **Les causes vasculaires** regroupent les accidents ischémiques et hémorragiques artériels ou veineux, ainsi que les malformations vasculaires à type d'angiomes et de cavernomes. ;

- **Les causes traumatiques** : traumatisme crânien grave
 - **Les anomalies du développement cortical** tels que une dysplasie corticale ou une mégalencéphalie.
- **Les causes auto-immunes**: Une épilepsie est dite d'étiologie immune quand elle résulte directement d'un trouble immunitaire dans lequel les crises sont un symptôme majeur de la maladie. Exemple : encéphalite autoimmune à anticorps anti NMDA.
- **Les causes métaboliques** les plus fréquentes sont les amino-acidopathies, déficit cérébral en folate, la porphyrie...
- **Les causes infectieuses** encéphalites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux.
- **Cause inconnue**

V-Comorbidités

Elles sont fréquentes et doivent être recherchées systématiquement. Les plus fréquentes sont les troubles psychiatriques (anxiété, dépression,...), troubles des apprentissages scolaires, troubles du sommeil, déficience intellectuelle...

Objectif N°4 : Décrire la sémiologie électro-clinique des crises épileptiques généralisées et focales selon l'âge

I-Sémiologie électro-clinique des crises généralisées :

Une crise épileptique généralisée peut être motrice ou non motrice (figure 1). Elle se traduit sur l'EEG par des anomalies épileptiformes bilatérales, synchrones et symétriques.

1- Crises généralisées motrices :

➤ **La crise tonico-clonique:**

La crise débute brutalement par une pâleur ou un « cri » suivis d'une perte de connaissance brutale, entraînant une chute brutale et traumatisante.

Le déroulement se fait en trois phases :

- **Phase tonique** : d'environ 10 à 20 secondes avec contraction musculaire soutenue axiale et des membres d'abord en flexion puis en extension, réversion des globes oculaires, apnée avec cyanose et accompagnée de troubles végétatifs : tachycardie, poussée tensionnelle, mydriase, sueurs et hyper-sécrétion bronchique et salivaire. La morsure latérale et franche de la langue est possible à ce stade.

- **Phase clonique** : avec secousses musculaires rythmiques bilatérales et généralisées durant environ 30 secondes et s'espacent progressivement. L'apnée et la cyanose persistent.

- **Phase résolutive(ou post - critique) :** durée plus longue de quelques minutes avec coma profond, hypotonique, un relâchement musculaire complet avec possibilité d'une fuite urinaire (n'est pas constante). La respiration reprend, ample, bruyante gênée par l'hypersécrétion salivaire et bronchique (stertoreuse). Le retour à une conscience claire se fait progressivement soit avec une confusion postcritique qui peut parfois durer plusieurs heures ou bien le plus souvent il s'endort spontanément avec au réveil des céphalées, courbatures, asthénie et amnésie postcritiques.

Sur le plan électrique, l'EEG montre :

- Une activité rapide faite des polypointes pendant la phase tonique
 - Des poly-pointes-ondes de fréquence décroissante pendant la phase clonique masquée souvent par des artéfacts musculaires
 - Des ondes lentes delta diffuses pendant la phase résolutive
- **La crise tonique :** il s'agit de contraction musculaire soutenue qui peut toucher l'axe et/ou les membres de quelques secondes à une minute.
- **La crise clonique :** se manifeste par des secousses musculaires segmentaires bilatérales et symétriques, répétitives et rythmiques.
- **La crise atonique :** se manifeste par une interruption brève et soudaine du tonus musculaire de l'axe.
- **La crise myoclonique:** il s'agit de secousses musculaires brèves des muscles agonistes et antagonistes, très brèves, bilatérales, isolées ou rythmiques, en salve, intéressant les membres supérieurs (lâchage des objets) et/ou inférieurs (une chute brutale).
- **Spasme épileptique :** La crise est caractérisée par une contraction axiale et des membres qui peut survenir en flexion, en extension ou les deux, et est symétrique parfois associée à une révulsion oculaire.

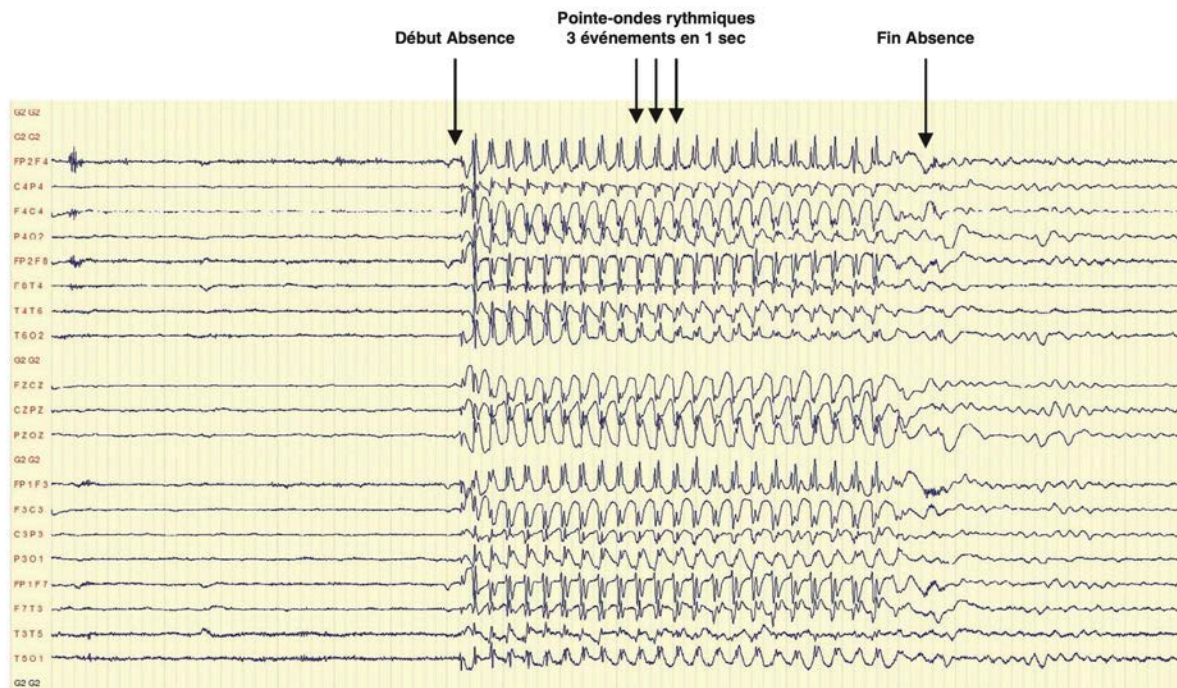
2- crises généralisées non motrices ou absences :

Elles sont caractérisées par une altération de la conscience brève avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes. Ces crises d'absence peuvent être typique, atypique ou avec caractère particulier.

➤ Absences typiques.

Les absences typiques comportent un début et une fin brusques, et s'accompagnent d'une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz, régulières et de grande amplitude, survenant sur une activité de fond normale. Elle dure moins de 30 s.

L'altération de la conscience dans les absences typiques peut être isolée ou associées à des signes moteurs brefs (petite chute de la tête, automatisme gestuel simple,...).



EEG : Décharge de pointes-ondes à 3 Hz bilatérales et symétriques de début brutal et de fin brutale sur un rythme de fond normal

Épilepsies de l'enfant et de l'adulte, collège des enseignants de neurologie

➤ Absences atypiques.

L'altération de la conscience est moins profonde. Le début et la fin sont plus progressifs. La durée est plus longue. Aussi, les éléments moteurs sont plus prononcés et plus constants.

L'EEG montre une décharge de pointe-onde (P.O) à fréquence inférieure à 3 Hz sur une activité de fond anormale.

➤ Absence myoclonique généralisée :

La crise d'absence est accompagnée par des myoclonies touchant la racine des membres supérieurs.

➤ Absence avec myoclonies des paupières :

Crise d'absence avec myoclonies des paupières précipitées par la fermeture des yeux.

II-Sémiologie électro-clinique des crises focales :

Les crises focales sont aussi subdivisées en crises focales motrices et non motrices. Ces crises focales peuvent être suivies d'une bilatéralisation tonico-clonique.

Sur le plan électrique, les anomalies épileptiformes sont focalisées.

1- Crises focales à séméiologie motrice.

- **Crises focales avec mouvements cloniques** sont en rapport avec une décharge siégeant au niveau du gyrus précentral du côté opposé. Elles se caractérisent par des contractions cloniques d'un membre, d'une hémiface ou d'un hémicorps.
- **Les crises focales avec mouvements toniques** se manifestent par une contraction tonique d'un membre, hémiface ou d'un hémicorps.
- **Les crises focales avec mouvements atoniques** se manifestent par une perte soudaine du tonus au niveau d'un membre ou d'un hémicorps.
- **Les crises focales avec mouvements myocloniques** se traduisent par des myoclonies qui intéressent un membre ou un segment de membre.
- **Le spasme épileptique focal** est une contraction de durée très brève de quelques secondes touchant un segment de membre, un membre, un hémicorps ou même les yeux.
- **Crises focales avec mouvements hyperkinétique** : comprend des mouvements agités de battement ou de pédalages des jambes.
- **Crises focales avec automatismes** : caractérisées comme des mouvements répétitifs, plus ou moins coordonnés. Ces automatismes peuvent être aussi ambulatoires ou verbaux.

2- crises focales à séméiologie non motrice :

➤ Crises à séméiologie sensorielle :

- **Les crises sensitives** sont liées à une décharge pariétale du côté opposé. Elles se manifestent par des paresthésies localisées.
- **Les crises visuelles** sont liées en règle à une décharge occipitale controlatérale. Elles s'expriment par des hallucinations visuelles simples (phosphènes, tâches, étoiles), intéressant un hémichamp visuel ; mais elles peuvent aussi s'exprimer par un déficit visuel aigu et régressif sous forme d'un scotome ou d'une hémianopsie ou parfois illusion visuelles (macropsies ou micropsies).
- **Les crises auditives** sont liées à une décharge temporale (gyrus de Heschl). Elles réalisent des hallucinations élémentaires (acouphènes, bourdonnement d'oreille, sifflement, son...) ou des illusions (déformation des voix) ou des manifestations plus élaborées (musiques...).
- **Les crises olfactives** sont liées à une décharge de l'incus de l'hippocampe ou de la région frontale postérieure. Elles se caractérisent par des perceptions d'odeur sans objet, habituellement indéfinissables mais souvent désagréables.

- **Les crises gustatives** sont liées à une décharge de la région péri-insulaire. Elles se caractérisent par des perceptions erronées de certains goûts (paragueusie) goût amer ou acide.
- **Les crises vertigineuses** sont liées à une décharge temporale ou pariétale. Elles se manifestent souvent par un vertige rotatoire.

➤ **Les crises focales émotionnelles**

Elles se manifestent par des accès de peur, d'anxiété ou de joie, de rire (gélastique) ou de pleur (dacrystique)

➤ **Les crises focales cognitives:**

Elles se manifestent par un état de rêve, acalculie, trouble de l'attention, trouble de la compréhension, trouble de langage, impression d'étrangeté, d'irréalité ou de vécu présent, déjà vu, déjà vécu, troubles de comportement

➤ **Les crises focales autonomiques**

Elles peuvent se manifester par : asystolie, bradycardie, trouble gastro-intestinal, hyper ou hypoventilation, nausées, vomissement, pâleur, palpitation, pilo-érection, tachycardie.

- **Les crises avec arrêt de l'activité** : une crise focale peut se manifester par un arrêt de l'activité avec altération de la conscience. Cette crise peut prêter à confusion avec une crise d'absence. C'est l'EEG critique qui fera la différence.

Objectif N°5 : Reconnaître les symptômes électro-cliniques des syndromes épileptiques de l'enfant les plus fréquents : (l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie avec pointes centro-temporales et le syndrome de West)

I- L'épilepsie absence de l'enfant

C'est une épilepsie généralisée idiopathique qui touche les enfants entre 4 à 10 ans, avec une prédominance féminine et une prédisposition génétique. Des antécédents familiaux d'épilepsie primaire sont retrouvés dans 15 à 30 % des cas. La crise est une absence typique qui dure entre 3 et 20 secondes et s'accompagne d'une décharge de pointes ondes à 3Hz généralisées. Les crises sont typiquement très fréquentes pendant la journée.

L'évolution est le plus souvent favorable avec une bonne réponse aux médicaments anticrises épileptiques dans 60% des cas

Dans 40% des cas, il y a **association à des crises tonico-cloniques.**

La persistance des absences pendant de nombreuses années jusqu'à l'âge adulte est exceptionnelle.

II- Epilepsie à pointes centro-temporales (EPCT)

L'épilepsie à pointes centro-temporale (ou à paroxysme rolandique) est une épilepsie focale autolimitée. Elle est deux fois plus fréquente que l'épilepsie absence. Elle survient chez l'enfant de 3 à 13 ans avec une légère prédominance masculine.

Elle se manifeste par des crises épileptiques morphéiques (en plein sommeil ou juste avant le réveil), sous forme de crises focales de la région oro-faciale. Elle commence par des paresthésies de la langue ou des joues suivies de clonies d'une hémiface avec une hypersalivation et une dysarthrie. L'enfant est conscient pendant toute la crise.

La crise peut s'étendre au membre supérieur ou inférieur, plus rarement se bilatéralise en crise tonico-clonique.

Le pronostic de l'EPCT est excellent, et la guérison se fait vers l'âge de 16 ans.

L'EEG inter-critique montre un rythme de fond normal avec des pointes centro-temporales lentes biphasiques qui s'accroissent au cours du sommeil.

III- Le Syndrome de WEST (SW).

Le SW est une encéphalopathie épileptique du nourrisson. C'est un syndrome épileptique âge dépendant. Il survient le plus souvent chez le nourrisson de moins de un an avec un pic de fréquence de 3 à 9 mois.

Il est défini par la triade classique :

Spasmes épileptiques + hypsarythmie à l'EEG+ Stagnation/régression motrice et cognitive

- **Les spasmes épileptiques** : Contraction brève de 1 et 2 secondes, plus longue que la myoclonie mais moins que le mouvement tonique avec mouvement de flexion de la nuque avec flexion-adduction ou extension-abduction des MS et flexion des hanches. Mais parfois se limitent à une grimace, un petit penchement tête ou une révulsion oculaire. Les spasmes surviennent en salves pouvant être suivis de pleurs ou de cris. Ils surviennent souvent au réveil le matin ou après une sieste.
- **La régression/stagnation du développement** : de sévérité variable, allant d'une stagnation ou arrêt des acquisitions jusqu'à la régression avec perte de certaines acquisitions. Cette régression porte particulièrement sur les fonctions de communication (contact visuel, sourire) et de préhension volontaire. Ils peuvent précéder l'apparition des spasmes.

➤ **Hypsarythmie à l'EEG inter-critique** : c'est une désorganisation totale du tracé de fond avec un mélange d'ondes lentes très amples, des pointes et des PO asynchrones, diffuses, permanentes.

Sur le plan étiologique, le SW est dans 2/3 des cas secondaire à atteinte structurelle (malformative, sclérose tubéreuse de Bourneville, hypoxo-ischémique, infectieuse...), ou d'une anomalie génétique ou métabolique.

Le diagnostic doit être le plus précocement possible pour permettre un traitement rapide et un meilleur pronostic.

Objectif N°6 : Reconnaître les symptômes électro-cliniques des syndromes épileptiques de l'adolescent les plus fréquents : (épilepsie myoclonique juvénile)

L'épilepsie myoclonique juvénile débute à l'adolescence. Elle fait partie du groupe des épilepsies généralisées idiopathiques.

Elle se manifeste par des crises myocloniques, souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café au petit déjeuner). Ces secousses sont favorisées par le manque de sommeil, les réveils brusques et la photosensibilité ; elles précèdent de plusieurs mois voire années, les crises généralisées tonico-cloniques.

L'EEG inter-critique montre des anomalies paroxystiques sous forme de polypointe-ondes (PPO) généralisées favorisées par la stimulation lumineuse intermittente.

Cette épilepsie est sensible au traitement mais elle est pharmacodépendante ; l'arrêt de traitement entraîne dans 90% la récurrence.

Objectif N°7 : Prescrire le traitement d'urgence de première intention visant à arrêter une crise épileptique chez l'enfant.

Devant une crise épileptique généralisée ou focale, la première chose à faire est de noter l'horaire pour calculer la durée de la crise, en même temps on assure les gestes nécessaires en urgence qui sont :

- dégager l'espace autour de la personne en crise pour éviter qu'elle se blesse
- desserrer ses vêtements (cravate, ceinture...)
- surveiller le déroulement de la crise en surveillant la respiration et l'état hémodynamique (pouls et tension artérielle)
- dès que possible le mettre en position latérale de sécurité afin de maintenir la liberté des voies aériennes supérieures et de prévenir une inhalation.
- Examen neurologique à la recherche de signes de localisation.

Il faut aussi éviter de:

- déplacer la personne et d'essayer de contenir les mouvements
- de mettre un mouchoir ou son doigt dans sa bouche ou lui donner à boire

Un traitement par un médicament anticrise épileptique à action rapide (benzodiazépine) n'est préconisé que dans certaines situations :

- Pour une personne connue épileptique, si la crise dure plus que habituellement.
- Si une deuxième crise survient dans les minutes suivantes.

Dans ces cas, on utilise les benzodiazépines, qui peuvent être :

- Diazépam (Valium) à la dose:
 - De 0.2 à 0.5mg/kg en intra rectal chez l'enfant
- Clonazépam (Rivotril) à la dose:
 - De 0.05 à 0.1 mg/kg/j en intraveineux lent chez enfant

Si la crise dure plus que 5mn en cas de crise TCG et de 20minutes en cas de crise focale, il s'agit d'un état de mal épileptique qu'il faut prendre en charge en milieu de réanimation.

L'hospitalisation est systématique s'il y a eu un traumatisme crânien ou fracture. Dans les autres conditions on distingue deux situations majeures.

- La première, chez un patient avec épilepsie connue, l'hospitalisation n'est pas systématique; elle ne se justifie que si le patient a subi un traumatisme. Il faut s'acharner à la recherche :

- d'un facteur déclenchant (manque de sommeil, fièvre)

- une mauvaise observance du traitement

- rediscuter le syndrome épileptique

- vérifier si le médicament est bien adapté au type de crise épileptique

-vérifier l'authenticité des crises épileptiques. En effet, l'association avec des crises non épileptiques psychogènes est possible et une fausse pharmacorésistance est souvent diagnostiquée. Pour ces patients, il faut les calmer, vérifier le dosage de leur médicament et insister sur une bonne hygiène de vie.

-La deuxième situation quand le patient n'est pas connu épileptique, l'hospitalisation est nécessaire pour déterminer l'étiologie.

Objectif N°8 : Planifier la stratégie thérapeutique devant une épilepsie selon l'âge, le terrain et le type de l'épilepsie

I- PRINCIPES GENEREAUX.

La mise en route du traitement obéit aux conditions suivantes :

- Diagnostic certain de l'épilepsie. Il ne faut jamais donner un traitement d'épreuve ni traiter les anomalies à l'EEG.

Le choix du médicament anticrise dépend :

- de son efficacité en fonction du type et du syndrome épileptique
- de l'âge
- du sexe : femme en âge de procréation, contraception orale ;
- de ses effets indésirables et effets aggravants
- des comorbidités
- de sa disponibilité et de son coût

II-COMMENT DEBUTER LE TRAITEMENT

On débute le traitement après une 1^{ère} crise quand la crise de récurrence est évaluée à plus de 60%.

Cette condition est retrouvée en cas d'anomalies à l'examen neurologique, à l'EEG ou à l'IRM et dans les crises nocturnes.

Si le diagnostic d'épilepsie est confirmé, on débute toujours par une monothérapie à dose très progressivement augmentée.

En cas d'échec de la 1^{ère} monothérapie après avoir vérifié l'observance du traitement on change une 2^{ème} monothérapie, sinon on passe à une bi ou rarement trithérapie. Si échec il faut reconsidérer le diagnostic syndromique sinon on la considère comme une épilepsie pharmacorésistante.

Des exemples de choix du médicament antiépileptique tableau n° 4:

Situation clinique	Médicaments indiqués	Médicaments aggravant les crises
Epilepsie absence de l'enfant	Éthosuximide , Acide Valproïque	Carbamazépine phénobarbital, Gabapentine, <u>vigabatrin</u>
EPCT	Acide Valproïque , Leviteracetam	
Epilepsie myoclonique juvénile	Acide valproïque, Levitéracitam, Lamotrigine	Carbamazépine, Phénytoïne
Syndrome de WEST	Vigabatrin, corticothérapie	Carbamazépine, Phénobarbital, phénytoïne
Crises toniques ou atoniques	Phénobarbital Lamotrigine	Carbamazépine Gabentine Vigabatrin

Objectif 12 : Décrire les principaux médicaments antiépileptiques, leurs règles de prescription, leurs effets indésirables (fréquence et gravité) et leurs interactions médicamenteuses (mécanismes et risques)

DIFFERENTS ANTIEPILEPTIQUES (Tableau n°5) :

La dose, les effets secondaires et les interactions médicamenteuses sont résumés dans le (tableau n°5) :

DCI	Accidents Graves	incidents	Inductions Enzymatiques	Interactions médicamenteuses
Phénobarbital	Rachitisme Carentiel Syndrome de Lyell	Somnolence, irritabilité, troubles mnésiques, Algodystrophie	Oui	Anticoagulants Phénytoïne, oestrogènes Progestatifs
Phénytoïne	Aplasie médullaire	Hypertrophie gingivale, hirsutisme, déficits en folates et en vitamine D, syndrome cérébello- vestibulaire	Oui	Anticoagulants Phenobarbital
Carbamazepine	Atteintes hématologiques et cutanées graves Atteinte hépatique cholestatique une	somnolence vertiges ataxie nausées vomissements	Oui	Antivitamine K Acide valproïque Oestroprogestatifs Phénytoïne

	insuffisance rénale aiguë			
Ethosuximide	Aplasie médullaire	Nausée, vomissement somnolence, céphalées Troubles de comportement	Non	
Valproate de Sodium	Hépatite Thrombopénie, anémie, leucopénie	Troubles digestifs, prise de poids Tremblement, chute des cheveux	Inhibition	Lamotrigine Phénobarbital Carbamazépine, Phénytoïne Diazépam
Benzodiazépines, Diazépam Clobazam, clonazépam		Sédation Encombrement bronchique	Non	non
Vigabatrin		Sédation Rétrécissement concentrique du champ visuel	Non	non
Lamotrigine	Syndrome de synd.stevens-Johnson	Sensation vertigineuse Troubles digestifs atteinte hépatique, rénale, hématologique	Non	Valproate ++ pilule

Topiramate	Lithiases urinaires, Glaucome aigu (début du traitement)	Troubles digestifs, perte d'appétit, anémie, somnolence, vertige, trouble cognitif et de la mémoire	Inhibition	diazépan, imipramine, oméprazole
Levetiracétam	Pancytopenie	Dépression, hostilité, agression, anxiété, insomnie, nervosité, irritabilité, somnolence, céphalées, vertiges	Non	non

➤ Les interactions médicamenteuses

- Certains anti-épileptiques (phénobarbital, carbamazépine, phénytoïne) sont des inducteurs des enzymes hépatiques : augmentent la biotransformation d'autres médicaments et réduisent leurs effets tels que les anticoagulants, les oestrogènes, acide valproïque
- L'acide valproïque est un inhibiteur enzymatique qui ralentit le métabolisme d'autres substances et expose au risque de surdosage.

Objectif N°11 : Etablir la stratégie de prise en charge d'un enfant présentant une crise fébrile

I- Les crises fébriles de l'enfant :

Il s'agit de crises épileptiques survenant dans un contexte fébrile, non causées par une infection du système nerveux central (SNC) chez un enfant âgé de 6 mois à 5 ans. Les crises fébriles sont

familiales dans 30% des cas. Les CF sont habituellement divisées en CF simples ou compliquées (complexes) sur la base de critères suivants (voir tableau)

- Les facteurs de récurrence des crises fébriles:
 - Antécédents familiaux de CF (les parents ou la fratrie)
 - Agé de début de la 1^{ère} crise fébrile <18 mois
 - Température peu élevé (38°) au cours de la CF
 - Durée courte de la fièvre avant la CF (<1 heure)
- Si aucun facteur, le risque de récurrence est de 4%, si les 2 facteurs existent le risque passe à 50%.
- Les facteurs de risque de développer une épilepsie après des CF :
 - ✓ Caractère compliqué de la CF
 - ✓ Anomalies neuro-développementales
 - ✓ Histoire familiale d'épilepsie (parents ou fratrie)
 - ✓ Courte durée d'évolution de fièvre (une heure avant la CF)

	CF simple : (70-75%)	CF compliquée : (25-30%)
Durée	<10-15mn et 1 crise/24h	>10-15mn ou >1crise/24h
Focalisation	Crise généralisée	Crise focale
Examen neurologique	Normal	Anormal en post critique ou permanent

II-Stratégie de prise en charge d'un enfant présentant une crise fébrile :

1-Traitement de la crise est indiqué si la crise se prolonge plus de 5 min ou elle récidive.

On débute par du Valium en intra-rectale : 0,3-0,5 mg/kg

Si les crises persistent malgré le valium en intra-rectal on aura recours au Valium en intraveineux

2-Traitement prophylactique par les antiépileptiques au long court :

- Crise fébriles simples : il n'y a pas d'indication de traitement prophylactique
- Crises fébriles compliquées : le traitement est indiqué après le premier épisode de crise si la crise est associée à d'autres signes tels qu'un retard psychomoteur, des signes neurologiques de localisation, des anomalies neuroradiologiques ou des antécédents néonataux. Le traitement à base de la Dépakine durant 2ans.

Objectif N°9 : Décrire les modalités de surveillance clinique et para-clinique ainsi que les modalités éducationnelles du suivi d'un traitement anti épileptique

La surveillance de l'efficacité et la tolérance se fait au premier mois, troisième mois puis tous les six mois après le début de traitement.

1-Surveillance du traitement se fait sur :

❖ **les données cliniques** sont en règle suffisante pour la surveillance d'un traitement anticonvulsif et ceci par le nombre de crise à chaque consultation.

❖ **la mesure des taux sanguins des médicaments** anticonvulsifs est utile si l'on suspecte une mauvaise observance du traitement, en présence d'effets secondaires (surdosage éventuel) et pour maîtriser les interactions médicamenteuses

❖ **les examens biologiques** tels qu'un bilan hépatique pour le valproate de sodium, un hémogramme pour la carbamazépine et le phénobarbital avant la mise en route du traitement

2-Evolution sous traitement.

2- **La date de l'arrêt du traitement** est variable en fonction du syndrome épileptique et/ou de l'étiologie.

3-Modalités éducationnelles :

3-1- L'éducation thérapeutique porte sur :

1. La nécessité d'une prise régulière des médicaments anticonvulsifs
2. Les modalités et les horaires des prises médicamenteuses
3. Le risque d'arrêt notamment brutal des médicaments anticonvulsifs (risque d'état de mal épileptique)
4. La possibilité de survenue d'effets secondaires et leurs types
5. La possibilité d'interaction médicamenteuse

3-2- Hygiène de vie :

❖ **Le sommeil** doit être suffisant avec endormissement et réveil à horaire régulier.

❖ **Le régime alimentaire** n'est pas nécessaire sauf abstinence à l'alcool durant la période du traitement anticonvulsif

❖ **La Télévision, les jeux vidéos et les ordinateurs** sont parfaitement supportés chez la plupart des personnes avec épilepsie. En cas d'épilepsie photosensible il faut prendre certaines précautions telles que mettre des lunettes teintées se mettre dans une pièce suffisamment éclairée avec une distance suffisante entre l'écran et l'observateur

❖ **Les activités sportives** collectives sont recommandées, cependant les activités qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital telle que la plongée sous-marine, le parachutisme et la planche à voile sont interdits

❖ **Le permis de conduire** est autorisé pour le véhicule personnel si les crises sont maîtrisées par le traitement depuis 1 an, mais il ne peut pas conduire un véhicule collectif (Bus, train, louage, taxis, poids lourd...),

❖ **Le service national** ne sera effectué qu'après 3 ans sans crise et un EEG normal. La persistance de crise est un motif d'exemption ou de réforme définitive

❖ **La profession à risque** comme le conducteur de transport commun, le plongeur professionnel, le maître-nageur, le chauffeur poids lourds, le contrôleur d'une machine, le chirurgien, le travailleur en hauteur, doit être interdite.

Objectif N°10 : Planifier la prise en charge immédiate d'un état de mal épileptique

1-Définition de l'état de mal épileptique : l'état de mal épileptique est défini par la persistance suffisamment longtemps d'une crise au-delà de 5 minutes ou la répétition de crises avec des intervalles suffisamment brefs (crises subintrantes) sans reprendre l'état de conscience normale entre les crises.

2-Traitement d'urgence d'un état de mal épileptique

Une fois le diagnostic d'EME convulsif établi, il faut lutter aux facteurs d'agression cérébrale et ce d'autant que l'EME est consécutif à des lésions cérébrales aiguës. Les mesures de prise en charge immédiate comportent :

- La mise en position latérale de sécurité
- Le maintien de la liberté des voies aériennes supérieures
- Une oxygénation avec pour objectif une $\text{Spo}_2 \geq 95 \%$
- Une voie veineuse périphérique avec perfusion de sérum physiologique
- La mesure de la glycémie capillaire et la correction d'une éventuelle hypoglycémie

Un traitement anticrise épileptique doit être administré en urgence. La pérennisation de l'EME convulsif augmente le risque de lésions cérébrales et induit une pharmacorésistance. Le schéma thérapeutique devant un EME est le suivant :

Annexe 1 : Algorithme de prise en charge d'un patient ayant un EME tonico-clonique généralisé (Avis d'experts, Accord FORT) de l'adulte non obèse (70 kg)

