

## Chapitre 15 : Epilepsie de l'enfant et de l'adulte

Crise épileptique	Epilepsie
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Inaugurale ou unique</li> <li>▪ Intervalle de 24h entre 2 crises</li> <li>▪ <u>Mal épileptique</u> :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crise focale : 2 crises répétées en 30min sans retour à état neuro normal OU crise &gt;30min</li> <li>- Crise généralisée : durée &gt; 5 min</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Maladie</b> :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Au moins 1 crise</b></li> <li>- <b>Prédisposition cérébrale à générer des crises</b></li> <li>- <b>Conséquences neurobiologiques, neuropsychologiques, sociales, psychologiques</b></li> </ul> </li> <li>▪ Prévalence 0,5%</li> <li>▪ Gravité liée à csq directes, retentissement social et psychologique, risque de mal épileptique</li> </ul>

### EEG

- Seul examen complémentaire utile au diagnostic
- Activités paroxystiques (pointes, polypointes, poites-ondes)
- Si absence de signes cliniques concomitants => « **intercritique** »
- Si rythmique, durée prolongée, et signes cliniques => « **critique** » (crises)
- Si crises nombreuses et/ou résistance au traitement => **EEG prolongé + enregistrement vidéo synchronisé**
- Epilepsies facilement enregistrées sur EEG avec épreuves d'activation : **absences, myoclonies généralisées**
- EEG anormal le plus souvent pour **épilepsie-absences de l'enfant**
- Epreuves d'activation supplémentaires : EEG après privation de sommeil ou enregistrement de sommeil

CRISES GENERALISEES			
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Hyperactivité d'un réseau de neurones d'emblée étendu, bilatérale, cortico-sous-corticale</li> <li>▪ Signes moteurs : bilatéraux et symétriques : toniques, cloniques, tonico-cloniques, atoniques, myocloniques</li> <li>▪ Troubles conscience : long (qq min)</li> </ul>			
<b>CTCG</b>	3 phases :	EEG :	
	<b>1) Phase tonique</b> : 10-20s, cri profond, abolition conscience, révulsion oculaire, contraction tonique soutenue axiale et des membres (flexion puis extension), apnée (cyanose), troubles végétatifs (tachycardie, augmentation TA, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire) +/- morsure lat de langue	Activité de <b>polypointes</b> ou activité <b>rapide</b>	
	<b>2) Phase clonique</b> : 20-30s, secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espçant progressivement	Polypointes-ondes <b>progressivement ralenties</b>	
<b>3) Phase résolutive/post-critique</b> : qq min, coma profond, hypotonique, relâchement musculaire complet +/- énurésie, stertor. Si pas d'endormissement spontané : confusion mentale, agitation, amnésie de l'épisode, oubli à mesure, céphalées, courbatures, douleurs	<b>Ondes lentes</b> généralisées		
<b>Myoclonies bilatérales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ PAS de troubles de la conscience</li> <li>▪ Secousses musculaires en éclair, extension-flexion, lâchage/projection de objet tenu voire chute brutale</li> <li>▪ Spontanées ou provoquées par stimulation</li> <li>▪ Fréquentes immédiatement après réveil</li> </ul>	Polypointes-ondes <b>généralisées, bilatérales, symétriques, synchrones, typiques et fréquentes</b>	
<b>Absences</b>	Absences typiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Absence = rupture de contact avec arrêt de activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant qq sec</li> <li>▪ Absence isolée, simple sur plan clinique</li> <li>▪ Caractérisent l'épilepsie-absences de l'enfant et de adolescent</li> <li>▪ Peuvent s'associer à CTCG et myoclonies massives</li> </ul>	Décharges de qq sec, <b>généralisées, bilatérales, symétriques</b> , synchrones de pointes-ondes <b>3Hz</b> , début et fin <b>brusques</b> , interrompant un tracé normal
	Absences	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ S'ajoutent autres symptômes</li> </ul>	Confirme le diagnostic Début et fin plus progressifs,

	atypiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Se rencontrent dans épilepsies graves de enfant</li> <li>▪ S'associent à crises toniques, atoniques</li> </ul>	décharges de poly-pointes ondes <b>irrégulières</b> bilatérales, <b>asynchrones</b> , <3Hz (pointes-ondes lentes)
<b>Diagnostic différentiel : CTCG</b>			
<ul style="list-style-type: none"> <li>○ <b>Syncope convulsive</b> : facteurs déclenchants, lypothymies initiales, symptôme bref (qq sec), fin brutale, absence de confusion/déficit post-critique. (Si convulsions : bilatérales, brèves et peu nombreuses)</li> <li>○ <b>Crise psychogène non épileptique</b></li> </ul>			
<b>DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE</b>			
<b>Epilepsie-absence</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <i>Enfant</i> : 10% des épilepsies entre 3-12ans, pic de fréquence 7 ans, prédominance féminine. Absences typiques inaugurales, très fréquentes (&gt;100 jours) provoquées par hyperpnée. Evolution variable : 80% bon pronostic. Dans 40% des cas surviennent des CTCG. Critères moins favorables : début tardif, garçons, résistance initiale au Tt, photosensibilité</li> <li>▪ <i>Adolescence</i> : absences moins nombreuses, plus espacées dans temps, pronostic moins favorable, + CTCG</li> </ul>		
<b>Epilepsie myoclonique juvénile bénigne</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Débute à adolescence, secousses myocloniques en pleine conscience peu après réveil, favorisées par nuits écourtées, réveils brusques, photosensibilité</li> <li>▪ Myoclonies peuvent précéder de pls mois/années la CTCG</li> <li>▪ <u>EEG</u> : polypointes-ondes généralisées avec photosensibilité</li> <li>▪ Poursuite du Tt au long cours (pharmacodépendance)</li> <li>▪ Génétiquement déterminée</li> </ul>		
<b>Epilepsie avec crise généralisée tonico-clonique du réveil</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Débute à adolescence/adulte jeune, prédominance féminine</li> <li>▪ Facteurs déclenchant s: manque de sommeil, absorption excessive d'alcool, réveil provoqué, photosensibilité</li> <li>▪ <u>EEG intercritique</u> : pointes-ondes ou pointes généralisées</li> <li>▪ Bien contrôlée par monothérapie</li> </ul>		
<b>Epilepsies généralisées symptomatiques</b>	<p><u>Syndrome de West / maladie des spasmes en flexion :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rare, apparaît entre 4<sup>ème</sup>-7<sup>ème</sup> mois</li> <li>▪ Triade : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crises : spasmes infantiles, en flexion, en salves</li> <li>- Régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus, perd ses acquisitions ant</li> <li>- EEG : hypsarythmie (ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes) interrompue par aplatissement transitoire (suppression burst)</li> </ul> </li> <li>▪ Idiopathique 1/3. Parfois 2aire à encéphalopathie fixée, maladie métabolique, phacomatose</li> </ul> <p><u>Syndrome de Lennox-Gastaut :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Débute &lt; 8 ans, pic fréquence 3-5ans</li> <li>▪ Triade : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crises toniques, atoniques, absences atypiques. Survenue quotidienne et coexistence</li> <li>- Troubles mentaux, retard intellectuel, troubles personnalité, troubles caractériels, +/- comportementaux autistiques/prépsychotiques</li> <li>- <u>EEG intercritique</u> : pointes-ondes lentes en bouffées bisynchrones, très nombreuses + pendant le sommeil : décharges rapides</li> </ul> </li> <li>▪ <u>Etiologie</u> : atteinte cérébrale congénitale ou acquise. Peut faire suite à Sd de West</li> <li>▪ Pronostic sévère. Périodes cycliques d'aggravation/rémission</li> </ul>		

## CRISES FOCALES (PARTIELLES)

- Réseau de neurones localisé, peut éventuellement se propager secondairement
  - *Début* : signal symptôme (attention si zone corticale associative)
  - *Pendant crise* : succession temporelle des signes cliniques
 Si propagation : bilatérale => crise secondairement généralisée. Phase tonique puis clonique, bilatérale avec troubles de conscience
  - *Après la crise* : signes cliniques déficitaires ⇔ épuisement de la région corticale impliquée dans décharge électrique

**Tableau 15.1. Différentes formes de crises partielles simples et localisation corticale de la décharge épileptique.**

Symptômes et signes cliniques initiaux	Valeur localisatrice
Paresthésies unilatérales avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatosensitif primaire controlatéral (berge postérieure du sillon central)
Secousses cloniques ou contraction tonique unilatérale avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatomoteur primaire controlatéral (berge antérieure du sillon central)
Hallucinations visuelles élémentaires unilatérales (flashes lumineux colorés souvent mobiles)	Cortex visuel primaire controlatéral
Hallucinations auditives élémentaires unilatérales (sifflement ou bruits de moteur)	Cortex auditif primaire controlatéral (gyrus temporal transverse)
Hallucinations vestibulaires (sensation de rotation ou de tangage ou de roulis)	Cortex vestibulaire (gyrus temporal supérieur, gyrus angulaire, opercule pariétal), pas de valeur latéralisatrice
Hallucination olfactive	Cortex orbitofrontal ou noyau amygdalien ; pas de valeur latéralisatrice
Hallucination gustative	Région insulo-operculaire plutôt antérieure ; pas de valeur latéralisatrice
État de rêve (hallucination visuelle complexe de scène avec composante mnésique) et sensation de déjà-vu et déjà-vécu (illusion de familiarité)	Région temporale interne (amygdale, hippocampe) ; pas de valeur latéralisatrice

### Crisis partielles simples

- Pas de modification de la conscience
- Décharge épileptique prend son origine et reste confinée aux cortex primaires

### EEG :

Aspects intercritiques variables : aspect normal ; présence de paroxysmes localisés ; signe de focalisation lente thêta ou delta en faveur d'un processus lésionnel)

### Crisis partielles complexes

- Altération de la conscience (d'emblée ou secondairement)
- Rupture de contact et/ou amnésie : initiale ou secondaire
- Modification du comportement moteur :
  - Réaction d'arrêt moteur
  - Avec ou sans automatismes oro-alimentaires (mâchonnement, déglutition, dégustation, purléchage)
  - Ou déclenchement d'une activité motrice automatiques : simple (dirigée vers le patient ou l'entourage) ou complexe (automatismes gestuels plus élaborés : déboutonner, fouiller dans poches, ranger objets, automatismes verbaux, ambulatoires, sexuels, séquences comportementales spectaculaires nocturnes ++)

Activité rythmique prolongée, initialement localisée à qq électrodes

### Diagnostic différentiel :

#### ❖ Crise partielle simple :

- **AIT** : signes déficitaires exclusivement et durée + longue (20-30 min ou plus)
- **Migraine avec aura** : marche migraineuse plus progressive et plus lente (plusieurs dizaines de min)
- **Crisis d'angoisse et attaques de panique** : durée plus longue

#### ❖ Crise partielle complexe :

- **Crisis d'agitation, de colère, crises émotives**
- **Parasomnies**

- Ictus amnésique	
<b>DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE : Epilepsies partielles</b>	
<b>Idiopathiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Chez enfants et adolescents, pronostic favorable, Tt non obligatoire</li> <li>▪ <b>Epilepsie à paroxysmes rolandiques</b> (à pointes centrotemporales) : <ul style="list-style-type: none"> <li>- La + frqte, 2x+ que épilepsie-absence</li> <li>- 3-13 ans, prédominance masculine</li> <li>- Guérison à 16ans</li> <li>- Abstention thérapeutique si rareté des crises, brièveté, survenue nocturne</li> <li>- Si traitement, l'arrêter à 16 ans : <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Enfants indemnes de toutes lésions cérébrales</li> <li>→ Crises partielles simples région buccofaciale (clonies d'une hémiface, paresthésies de langue, des gencives, hypersalivation, impossibilité de parler, conscience pendant la crise, +/- extension au MS ou CTCG</li> <li>→ Très liées au sommeil</li> <li>→ EEG intercritique : pointes centrotemporales lentes biphasiques</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>
<b>Symptomatiques structurelles</b>	<p><b>Epilepsie de la face interne du lobe temporal avec sclérose (ou atrophie hippocampique IRM) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ ATCD de convulsions fébriles compliquées dans enfance, début crises temporales à adolescence/adulte jeune,</li> <li>▪ Généralisation secondaire rare</li> <li>▪ Gêne épigastrique ascendante, sensation déjà-vu (voire état de rêve), arrêt psychomoteur avec fixité, mâchonnement ample et lent, attitude dystonique d'un membre controlatéral</li> <li>▪ <u>Evolution vers</u> : répétition des crises (groupée ou sur pls jours)</li> <li>▪ <u>Tt</u> : chirurgical, guérison 80% des cas si pharmaco-résistance</li> </ul>

### Syndromes spéciaux :

Convulsions fébriles « simples »	Convulsions fébriles « compliquées »
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Excellent pronostic, surviennent après 1 an</li> <li>▪ Liées à susceptibilité âge-dépendante à la fièvre</li> <li>▪ Crises bilatérales, cloniques/tonico-cloniques, &lt;15 min, ne se répétant pas au cours d'une même crise, absence de localisation critique ou post-critique</li> <li>▪ 24h après installation de la fièvre, lors acmé ou défervescence thermique</li> <li>▪ <b>EEG inutile</b></li> <li>▪ Antipyrétique si &gt;ou= 38°C</li> <li>▪ Risque d'épilepsie : 2,4%</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Critères gravité</b> : avant 1an, ATCD familiaux épilepsie, convulsions asymétriques/unilatérales, &gt; 15 min, en salves au cours d'un même épisode, déficit post-critique</li> <li>▪ Effectuer bilan neurologique</li> <li>▪ Tt <b>antiépileptique prophylactique</b> pendant au – 2 ans</li> <li>▪ Risque épilepsie : 50% si 3 critères au moins</li> <li>▪ Si convulsion fébrile prolongée : <b>diazépan</b> intrarectal 0,5mg/kg</li> </ul>

### Etiologies :

- 40% des épilepsies sont d'origine **génétique**
- **Causes tumorales** rares chez enfant et ado, 10-15% chez adulte (tumeurs supra-tentorielles, tumeurs impliquant précocement le cortex)
- **Causes vasculaires** : accidents ischémiques, hémorragiques, malformations vasculaires
- **Causes traumatiques** : précoce ou tardive. 70% des cas l'épilepsie s'installe dans les 2 ans
- **Causes infectieuses** : infections parenchymateuses, encéphalite herpétique, neurocysticercose
- **Anomalies du développement cortical** : +/- retard mental, signes neuro diffus/focaux, ATCD familiaux. Lié à erreur de migration neuronale. Dysplasie corticale focale +++
- **Causes toxiques** : alcool éthylique, cocaïne, amphétamines, plomb, manganèse, organophosphorés
- **Causes médicamenteuses** : psychotropes sans (imipraminiques, tramadol) /avec surdosage (lithium, antidépresseurs), sevrage (benzodiazépines, barbituriques). Eviter chez l'épileptique : théophilline, ciclosporine, isoniazide, méfloquine
- **Causes métaboliques** : hypoglycémies, hypocalcémies, hyponatrémies, IR, déficits en vit B

## Traitements :

- Médicaments antiépileptiques :
  - Renforcer inhibition synaptique : **gabaergique**
  - Diminuer l'excitation synaptique : **glutamatergique**
  - Stabiliser les membranes cellulaires
- Si CTCG idiopathiques : **lamotridine, Lamictal®**, **lévétiracétam (Keppra®)**, **valproate de sodium (Dépakine®)**
- Si épilepsie partielle symptomatique : **Keppra®**, **Lamictal®**, **Trileptal®**

## Etats de mal épileptiques :

Etat de mal épileptique convulsif	Etat de mal épileptique non convulsif
<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Répétition subintrante de crises convulsives induites :<ul style="list-style-type: none"><li>→ Des troubles neurovégétatifs, acidoé, œdème cérébral</li><li>→ Lésions neuronales axono-ischémiques irréversibles =&gt; séquelles neurologiques</li></ul></li><li>▪ Evolution vers DC par collapsus cardiorespiratoire</li><li>▪ Mortalité 10-20%</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Confusion mentale (pendant des heures/jours) :<ul style="list-style-type: none"><li>→ Etat de mal épileptique-absences : association à myoclonies périoculaires ou buccales (50%) : sujets âgés ++</li><li>→ Etat de mal épileptiques partiels complexes : confusion mentale +/---- mâchonnements/automatisme</li></ul></li><li>▪ <u>EEG</u> : activité paroxystique continue d'apparence généralisée ou focale</li><li>▪ <u>Tt</u> : benzodiazépine IV</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Urgence médicale</li><li>▪ Injecter immédiatement : <b>diazépam</b> (10mg) ou <b>clonazépam</b> (1mg) en 3 min. Répéter 1 seule fois si échec</li><li>▪ Puis : <b>fosphénytoïne</b> (max 150mg/min)/<b>phénytoïne</b> (max 50mg/min) (20 mg/kg)</li><li>▪ Si crises &gt; 20 min : <b>phénobarbital</b> (20mg/kg, max 100mg/min)</li><li>▪ Si &gt; 40 min : <b>thiopental (Nesdonal®)</b> (5mg/kg en bolus puis 5mg/kg par heure)</li></ul>	