

Épilepsie



Plan :

1. Définitions
2. Diagnostic positif : reconnaître une crise d'épilepsie
 - Généralisée
 - Partielle
3. Diagnostic positif de l'épilepsie-maladie
4. Diagnostic étiologique de l'épilepsie-maladie
 - Étiologies de l'épilepsie
 - Syndromes épileptiques
5. Prise en charge
6. L'état de mal épileptique

Définitions

Qu'est-ce que l'épilepsie ?

Bien distinguer :

- Une crise d'épilepsie (*10% de la population**)
- L'épilepsie = la maladie = des crises répétées (*0,4-1% de la population**)

Touche TOUS LES ÂGES !

** Source : World Health Organization*

Diagnostic positif d'une crise
d'épilepsie

Crises d'épilepsie

Crises généralisées :

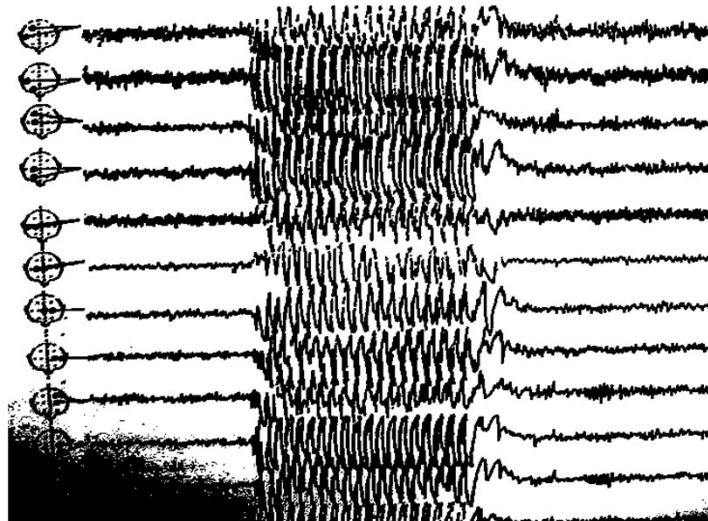
- Tonico-cloniques
- Myocloniques
- Absences

Crises partielles :

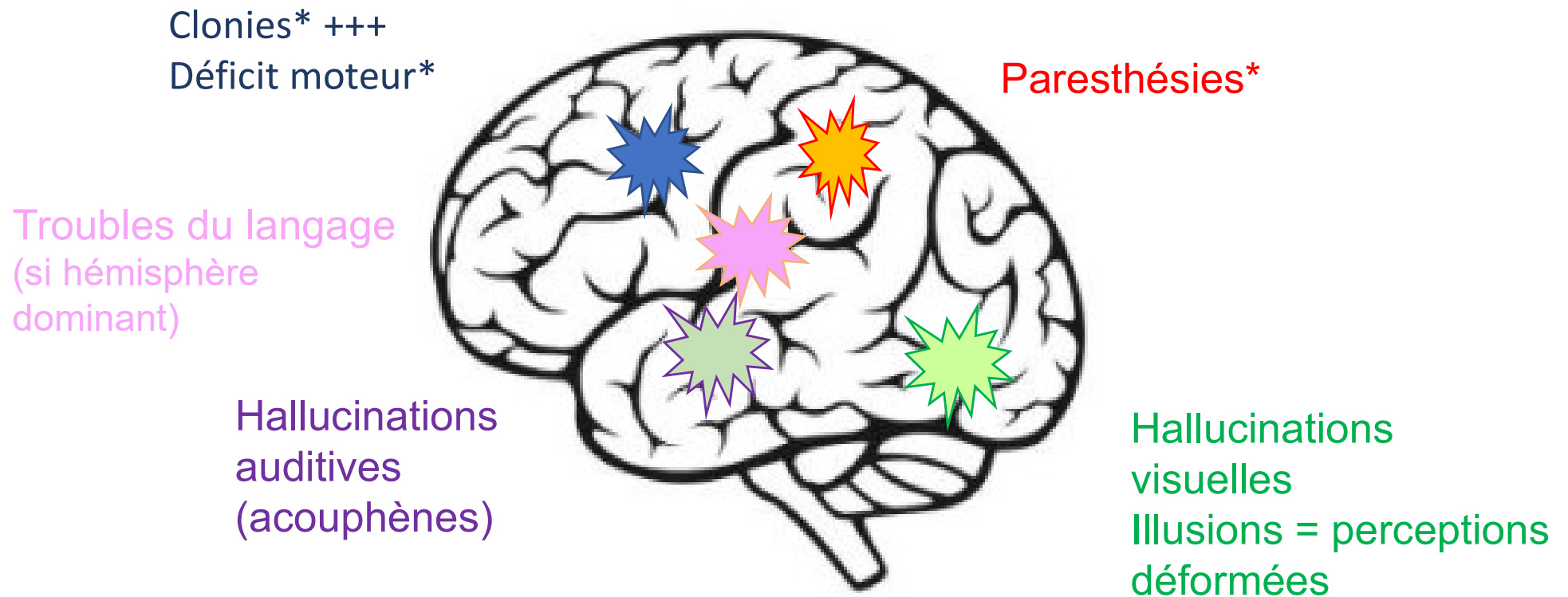
- Simples = sans perte de contact
- Complexes = avec perte de contact

**Attention, généralisation
secondaire possible !**

- Rupture du contact complète, de début et fin brutales
 - Fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes.
- EEG pathognomonique : décharge paroxystique généralisée, bilatérale, symétrique et synchrone de pointes-ondes à 3 Hz



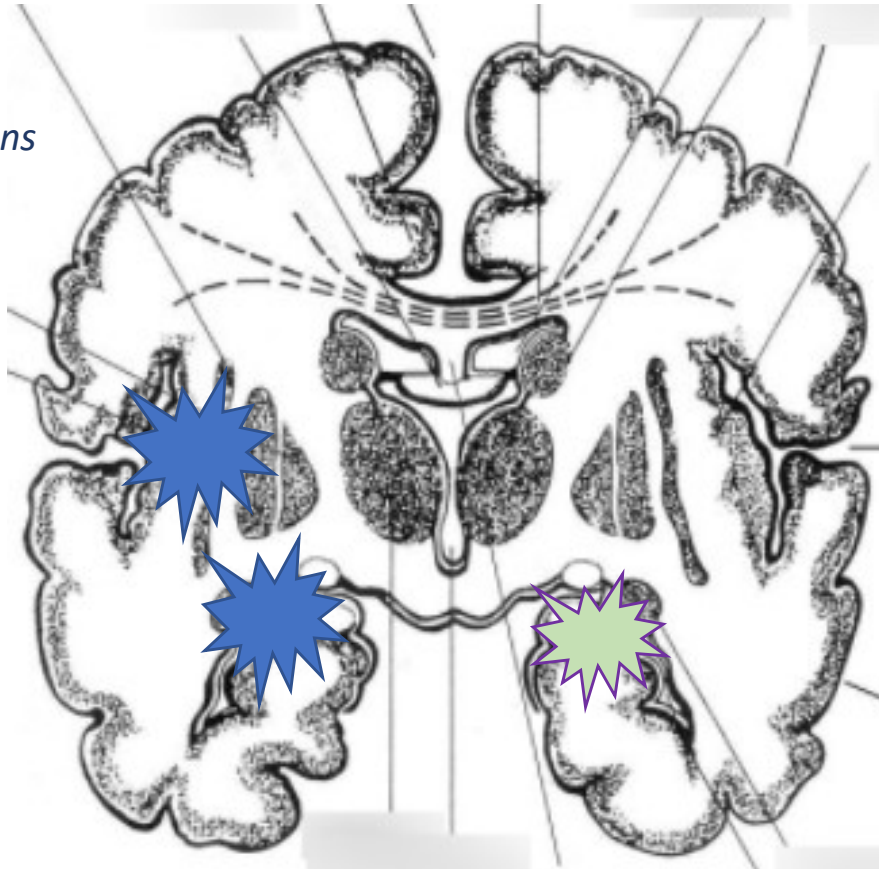
Symptomatologie selon la localisation de la décharge neuronale



* *Marche bravais-jacksonienne*

Symptomatologie selon la localisation de la décharge neuronale

Signes végétatifs
(palpitations, sensations
froid/chaud, soif,
hypersalivation,
sensation chaleur
épigastrique
ascendante)



État de rêve,
déjà-vu, déjà-
vécu
Automatismes
gestuels

Diagnostic positif d'une épilepsie-
maladie

Définir une épilepsie-maladie = identifier un risque de récurrence

- **≥ deux crises épileptiques** cliniquement avérées non provoquées espacées de **≥ 24 heures** ;
- **Identification d'un syndrome épileptique** ;
- **Ou une crise épileptique cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récurrence supérieur à 60 % dans les 10 ans, soit au moins un élément pathologique retrouvé :**
 - présence d'anomalies paroxystiques à l'EEG,
 - lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie,
 - trouble neurodéveloppemental préexistant.

Définir une épilepsie-maladie = identifier un risque de récurrence

→ **Anamnèse** : crises inaperçues par le passé ? retard des acquisitions ?

→ **Examen neurologique, imagerie cérébrale** : lésion cérébrale ?

→ **EEG** : diagnostic rétrospectif de crise d'épilepsie, estimation pronostique, diagnostic syndromique

Diagnostic étiologique de l'épilepsie

Étiologies, syndromes épileptiques

Étiologies de l'épilepsie

- **Génétiques (40%)** : diagnostic précis ou « épilepsies génétiques présumées » (= idiopathiques)
- **Lésion corticale**
- **Encéphalites auto-immunes**
- **Causes infectieuses** (post-méningitique, post-encéphalitique)
- **Causes métaboliques**

À ne pas confondre avec les facteurs déclenchants !

- Inobservance thérapeutique
- Alcool, sevrage éthylique
- Stress, dettes de sommeil
- Traitements abaissant le seuil épileptogène
- Troubles ioniques
- Photosensibilité (5%)

Bilan minimal (dès la 1^{ère} crise)

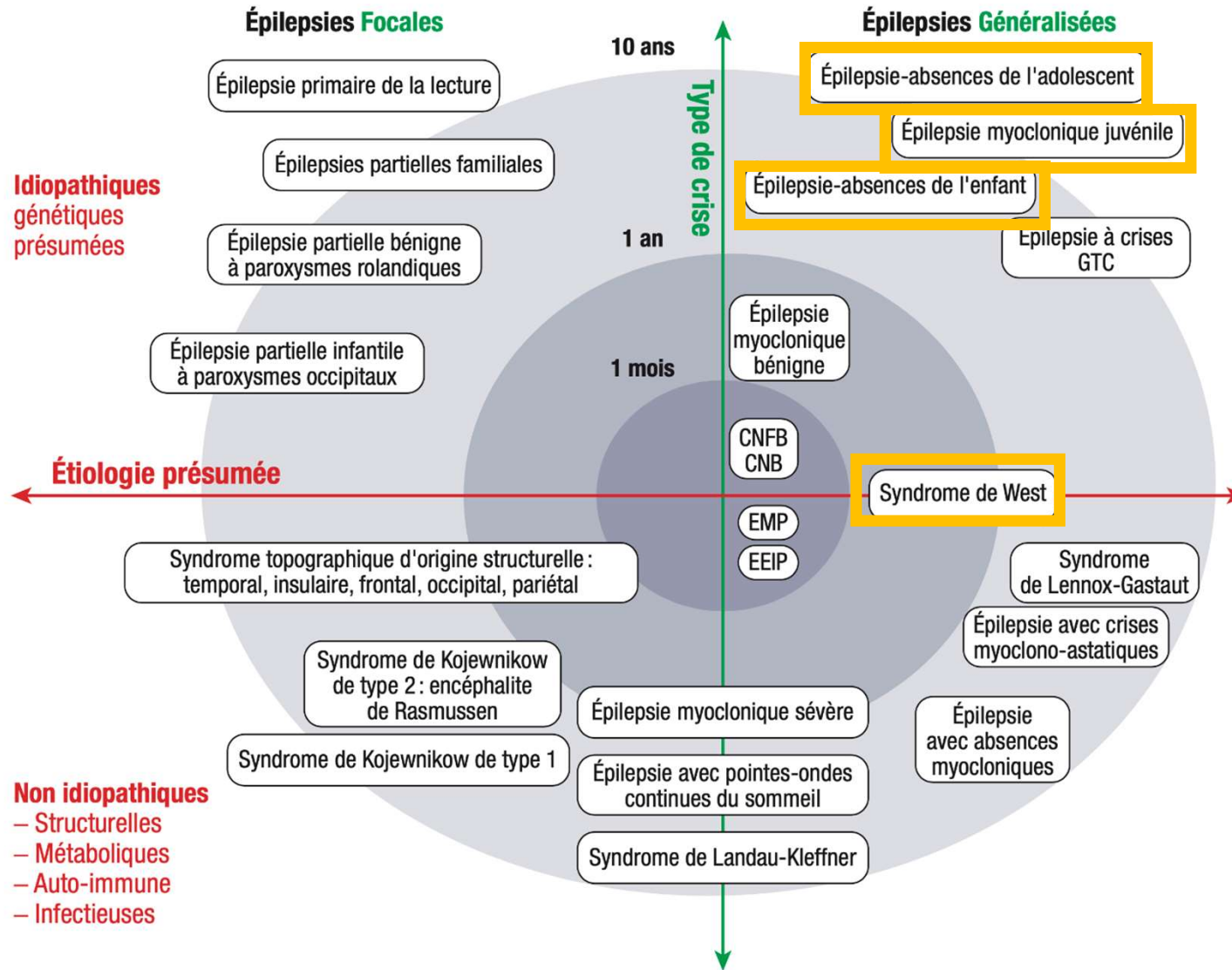
- Bilan biologique
- IRM cérébrale (TDM aux urgences)
- EEG
- PL si contexte infectieux (*ou suspicion encéphalite auto-immune*)

- **Génétiques** (40%) : diagnostic précis ou « épilepsies génétiques présumées » (= idiopathiques) → **parmi les causes génétiques, quelques syndromes à connaître**
- *Lésion corticale*
- *Encéphalites auto-immunes*
- *Causes infectieuses (post-méningitique, post-encéphalitique)*
- *Causes métaboliques*

Pourquoi définir des syndromes ?

Intérêt pour :

- Le diagnostic étiologique
- Le traitement
- Le pronostic



Épilepsie-absence de l'enfant

- Âge de début : autour de 6 ans (4-10 ans)
- Type de crises prédominant : absences typiques (jusqu'à 100 par jour)
UNIQUEMENT.
- Possibilité d'ATCD de crises hyperthermiques
- EEG : décharges de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s,
favorisées par l'hyperpnée

Épilepsie-absence de l'enfant

- Prise en charge médicamenteuse -

- Ethosuximide (ETH)
- Si echec valporate de sodium (VPA)
- ETH+VPA puis VPA+Lamictal (LTG)
- Contre-indication : Carbamazepine/oxcarbazépine/Eslicabazépine (CBZ/OXZ/ESL)
- Si echec: Avis specialise (LEV, ZNS, KD, VNS...)

Épilepsie-absence de l'enfant

- Prise en charge non médicamenteuse -

- 30 % de Troubles Attentionnels
- Persistant malgré contrôle des crises
- Forme inattentive
- Dépistage et traitement précoce

Épilepsie-absence de l'enfant

- Pronostic -

- Contrôle initial chez 4/5
- PAS BENIN, Evolution 10-30% avec un âge moyen vers 13 ans
- Facteurs de risque :
 - age + élevé au début
 - non réponse au premier traitement
 - Pas rôle type de traitement

Epilepsie généralisée idiopathique

- Epilepsie absence de l'adolescent -
- Epilepsie myocloniques juvéniles -

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

Syndrome de West

- Encéphalopathie épileptique débutant avant l'âge de 2 ans
- Triade :
 - spasmes en flexion
 - régression psychomotrice
 - hypsarythmie à l'EEG.

Syndrome de West

- Fréquence: 0,3 à 0,5/1000
- Sévérité de l'épilepsie
 - 50 à 60% font encore des crises à long terme
- Impact cognitif
 - 75 à 90% de déficience intellectuelle
 - Autisme de 35 à 75% des cas
- Lien entre S de West et déficience intellectuelle:
 - Rôle de l'épilepsie et des anomalies inter critiques (Encéphalopathie épileptique)
 - Rôle de l'étiologie sous-jacente

Syndrome de West

- Etiologies -

- Symptomatique/probablement symptomatique (90%):
 - lésion cérébrale visible ou très probable ou maladie avec atteinte neurologique sans lésion cérébrale,
 - retard du développement pré-existant
- Idiopathiques (<10%)
 - Aspect électro-clinique « bénin »
 - Enfant normal, pas de régression psychomotrice,
 - Spasmes symétriques, hypersarythmie typique, pas d'anomalies focales
 - Excellente réponse thérapeutique

Syndrome de West

- Etiologies -

- Recherche de cause évidente (interrogatoire, examen clinique) et IRM
- Place de la génétique: CGH Array, panel de gène (T21++)
- En dehors d'éléments d'orientation, bilan métabolique peu contributif
- Encore presque 40% sans cause

Syndrome de West

- Traitement -

- Sabril®: efficacité dans 50 à 60% des cas (place particulière dans la maladie de Bourneville avec 80 à 90%)
- Corticoïdes: efficacité dans 60 à 70% des cas
- URGENCE THERAPEUTIQUE

Crise hyperthermique simple et crise hyperthermique compliquée

- Souvent d'origine génétique.
 - Âge de début après 1 an.
 - Crise survenant dans un contexte de fièvre $>37,5$ °C, comportant des manifestations motrices symétriques, durant moins de 15 minutes, sans déficit post-critique, restant unique pour un épisode fébrile donné.
 - Moins de trois épisodes au total.
- Si ces conditions sont remplies, pas d'examen complémentaire, pas traitement antiépileptique
- Lorsque l'un de ces critères n'est pas rempli, on parle de **crises hyperthermiques compliquées**, qui justifient alors un bilan étiologique et un traitement antiépileptique de fond.

Épilepsie temporale médiale sur sclérose de l'hippocampe

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

Prise en charge médicamenteuse

Traitement de crise généralisée tonico-clonique

- Noter l'heure de début +++
- Risque d'inhalation → libérer les voies aériennes supérieures
 - Pas de cuiller ! Ni les doigts...
 - Position latérale de sécurité
- Si > 5 min, état de mal épileptique (cf. suite du diaporama)

Traitement de fond

- Qui traiter ?
 - Une première crise si lésion cérébrale, terrain familial, anomalies EEG typiques inter-critiques
 - Un métier à risque = se discute
 - A partir de la deuxième crise = tous
- Permet le contrôle de 70% des épilepsies
- Médicamenteux +++ ou chirurgical
 - Comment choisir entre tous ces médicaments ? Bonne efficacité sur le type de crise, bonne tolérance

AE	Spectre d'activité	Peut aggraver	EI « mineurs » fréquents	EI majeurs graves
Dépakine	CG / CP		Prise de poids, Tremblement, Alopécie, Polykystose ovarienne, Sd extrapyramidal, Inducteur enz	Thrombopénie, Hépatite, Pancréatite, encéphalopathie
Lamictal	CG / CP	myoclonies	Céphalées, Insomnie, Excitation, agressivité, Acné, Tremblement, Effet synergique avec Dépakine	Eruption cutanée, Lyell, Sd SJ
Keppra	CG / CP		Anorexie, Trouble dig, Irritabilité, dépression, tb psy	Thrombocytropénie, leucopénie
Zarontin	CG : Absence/-Crise myocl & atoniques		Tb dig, Anorexie, céphalées	Agranulocytose, Anémie aplasique, Pancytopenie, Leucopénie, Sd SJ
Epitomax	CP / CTCG		Anorexie, Paresthésie, Lithiase rénales et urinaires, Manque du mot, Myalgie, Glaucome, Agressivité, Dépression, psychose	Cytopénie, Sd SJ, Tb cognitif
Dihydan	CG / CP	myoclonie, absence	Hirsutisme, Acné, Hypertrophie gingivale, Sd cérébelleux	Cytopénie, Lyell, Sd immuno allergique
Phénobarbital	CG / CP		osteoP, ostéomalacie, rachitisme, rhumatisme, somnolence, augm GGT, dupuytren, tb cognitif	Anémie mégaloblastique, Lyell, Sd SJ
Lyrice	En association : CG / CP		Prise de poids, Ataxie, vertige, Bouffées de chaleur	Neutropénie, Tb de la conduction
Fycompa	En association : CG / CP		Augm ou perte appétit, Agressivité, irritabilité, Anxiété, Psychose, Ataxie, Vertige, Somnolence, Diplopie, fatigue	

AE	Spectre d'activité	Peut aggraver	EI « mineurs » fréquents	EI majeurs graves
Tégrétol	CP / CGTC	myoclonies, absence	Ataxie, vertige, Tb dig, Sècheresse buccale, Augm GGT, Hyponatrémie, Sd lupique	Agranulocytose, Anémie anaplasique, Leucopénie, Thrombocytopénie, Hypereo, Lyell, Sd SJ, Tb de conduction (BAV)
Trileptal	CP	myoclonies, absence	Cytopénie, Lyell, Sd SJ, Tb de conduction (BAV)	hyponatrémie
Zonegran	CP		Anorexie, Lithiase rénale et urinaire, Tb de l'élocution, Dépression, psychose	Cytopénie, Lyell, Sd SJ
Trobalt	En association : CP		Prise de poids, Tb dig, Augm GGT, RAU, Pigm rétinienne, Décoloration bleu gris des téguments, Psychose	
Vimpat	En association : CP		Vertige, Acouphènes, Nausées, dépression	Hypersensibilité, Tb de conduction
Neurontin	En association : CP	myoclonie, absence	Prise de poids, Tb dig	Leucopénie, purpura
Zebinix	En association : CP	myoclonies	Ataxie, vertige, Tb dig, Sècheresse buccale, Allongement intervalle PR	Cytopénie, Hypersensibilité, pancréatite
Sabril	Spasme infantile (West) En association : CP	myoclonie, absence	Prise de poids, Tb dig, Rétrécissement CVi, Irritabilité, dépression, psychose	Eruption cutanée, encéphalopathie
Tégrétol	CP / CGTC	myoclonies, absence	Ataxie, vertige, Tb dig, Sècheresse buccale, Augm GGT, Hyponatrémie, Sd lupique	Agranulocytose, Anémie anaplasique, Leucopénie, Thrombocytopénie, Hypereo, Lyell, Sd SJ, Tb de conduction (BAV)

Chirurgie

- A qui est-elle adressée -

- **Épilepsie focale pharmacorésistante**

- persistance de crises;
- de nature épileptique certaine ;
- suffisamment fréquentes ou invalidantes ;
- chez un patient compliant ;
- suivant depuis au moins 2 ans ;
- un traitement antiépileptique (AE), correctement prescrit (utilisation préalable en monothérapie séquentielle d'au moins 2 médicaments AE majeurs de profil pharmacologique différent, et d'au moins une association de 2 médicaments AE pendant une durée suffisante pour permettre d'en apprécier l'efficacité.

- Exérèse des structures corticales affectées
 - 12% environ des patients atteints d'une épilepsie partielle pharmaco-résistante
 - suppression des crises chez 70 % des patients opérés
- Chirurgie palliative
 - Stimulation du nerf vague
 - Callosotomie

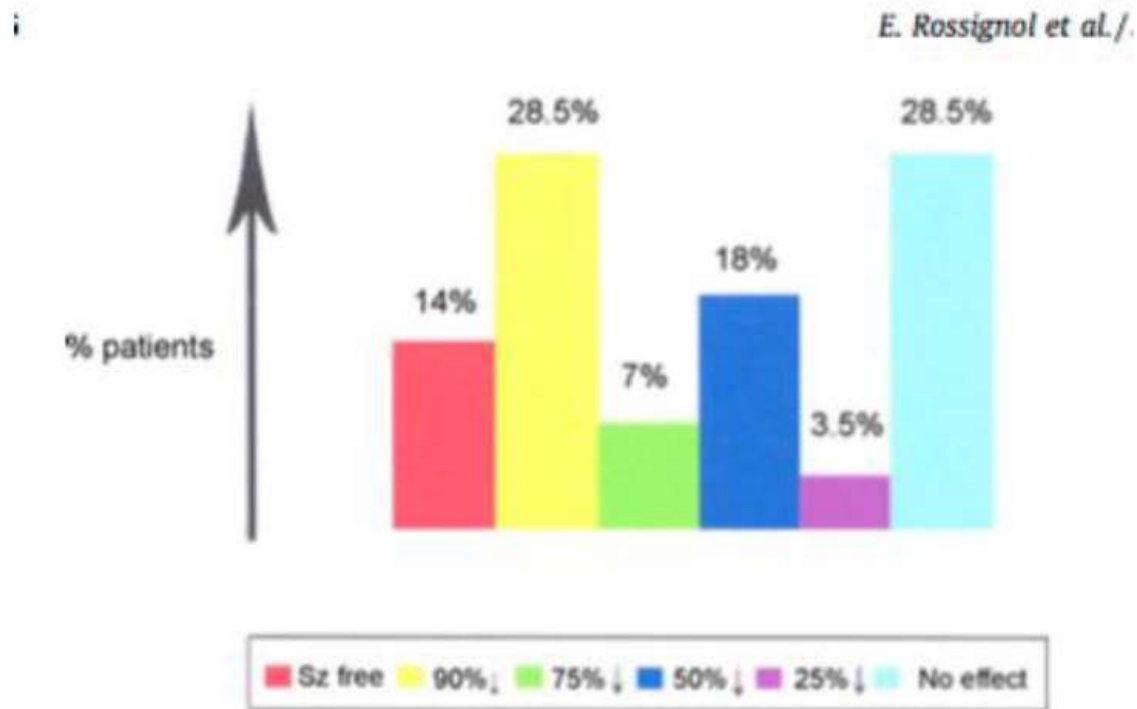
- Stimulation du nerf Vague -

Vagus nerve stimulation in pediatric epileptic syndromes

E. Rossignol ^a, A. Lortie ^a, T. Thomas ^b, A. Bouthiller ^b, D. Scavarda ^b, C. Mercier ^b, L. Carmant ^{a,*}

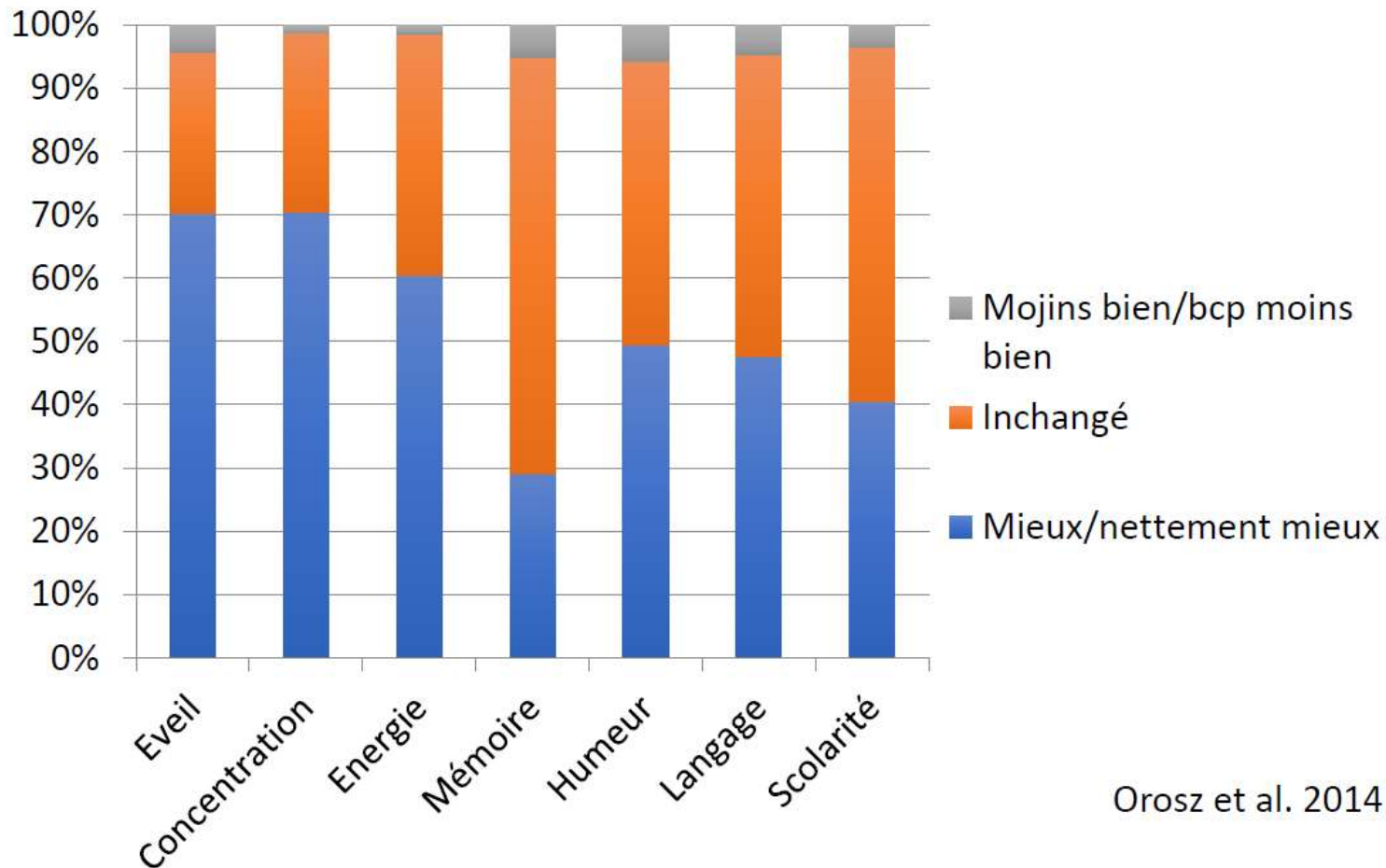
^a Hôpital Sainte-Justine, Département de neurologie pédiatrique, Canada

^b Hôpital Sainte-Justine, Département de neurochirurgie pédiatrique, Canada



- Stimulation du nerf Vague -

Evaluation à 2 ans



Mesures associées

- Maladie chronique = ÉDUCATION +++
- Observance : risque d'état de mal si arrêt brutal
- Sommeil
- Exposition aux écrans, boîtes de nuit (si photosensibilité – 5%)
- Substances à éviter :
 - Alcool (le sevrage déclenche aussi des crises !)
 - Sevrage en benzodiazépines
 - Traitements psychotropes, cocaïne...

- Maladie chronique = ÉDUCATION +++
- Situations à risque en cas de crise d'épilepsie
 - À domicile : mobilier, plaques de cuisson...
 - Loisirs : interdiction plongée sous-marine / parachute / escalade sans sécurité, éviter baignades non surveillées... MAIS aucun sport contre-indiqué
 - Conduite automobile +++ : 1 an sans crise pour le permis B, 10 ans pour le permis poids lourds
- Métiers contre-indiqués : port d'armes, travail en hauteur, chauffeur professionnel...

Mesures associées

- Maladie chronique = ÉDUCATION +++
- Contraception :
 - Attention aux médicaments anti-épileptiques inducteurs enzymatiques (carbamazépine)
 - Attention aux oestro-progestatifs qui diminuent l'efficacité de la lamotrigine
- Grossesse : à préparer
 - Risque d'aggravation de l'épilepsie
 - Objectif = épilepsie équilibrée
 - Attention aux traitements tératogènes
 - Acide folique 3 mois avant et pendant T1
- **FEMME JEUNE EN ÂGE DE PROCRÉER : PAS DE VALPROATE DE SODIUM !!!**

Prise en charge médico psychologique

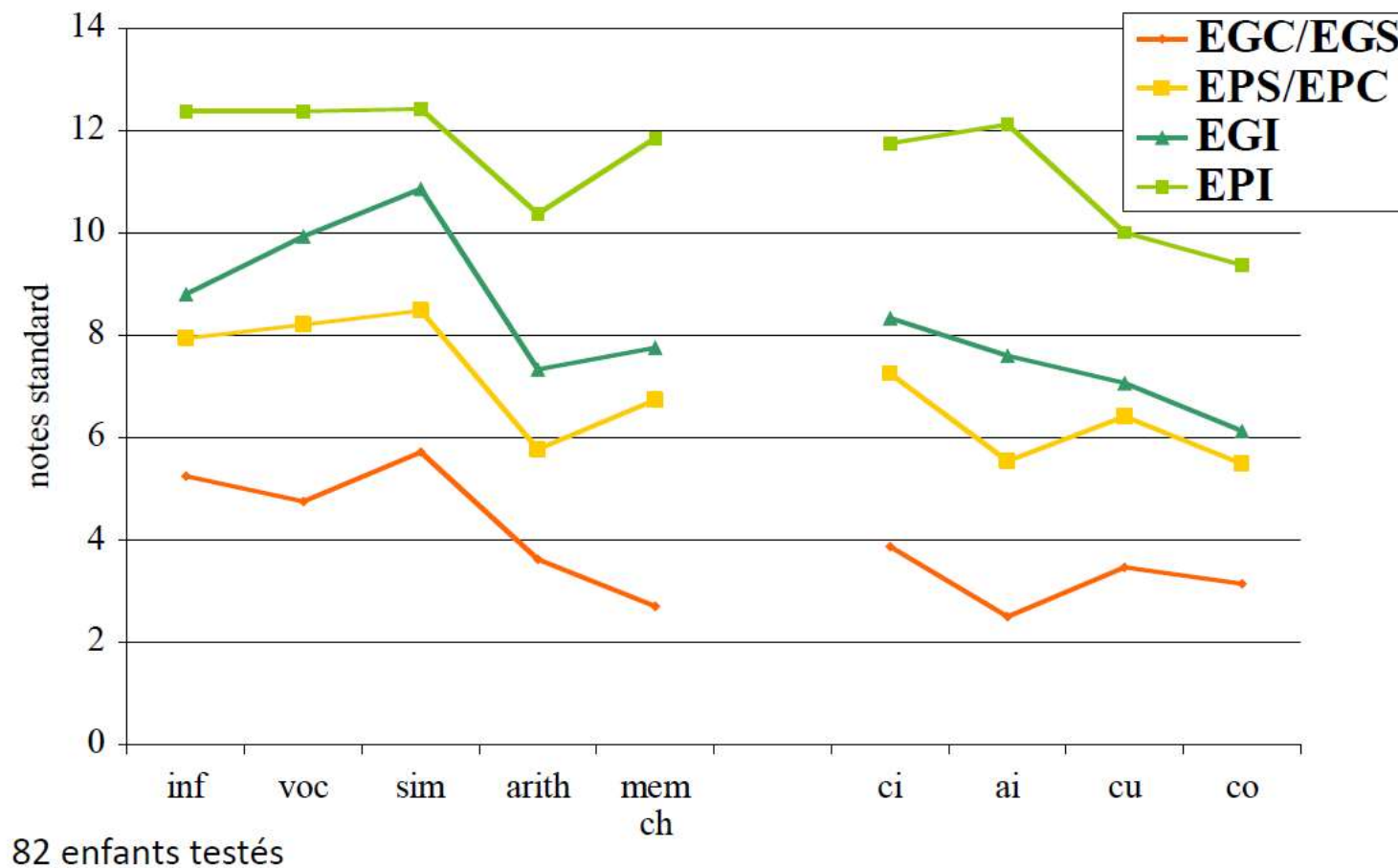
- Situation scolaire -

Etude	Oise 1994	Saint Vincent de Paul 1999	Marseille 2003	EPI-VdM Inserm 2006
Enfants scolarisés	93	52	109	104
Difficultés scolaires	74 %	60 %	73 %	73 %
Redoublement	62 %	53 %	50 %	53 %
Troubles du comportement	—	53 %	72 %	60 %
Rééducations extra-scolaires	43 %	40 %	42 %	46 %

Prise en charge médico psychologique

- Situation scolaire -

Déficits cognitifs spécifiques



Prise en charge médico psychologique

- Situation scolaire -

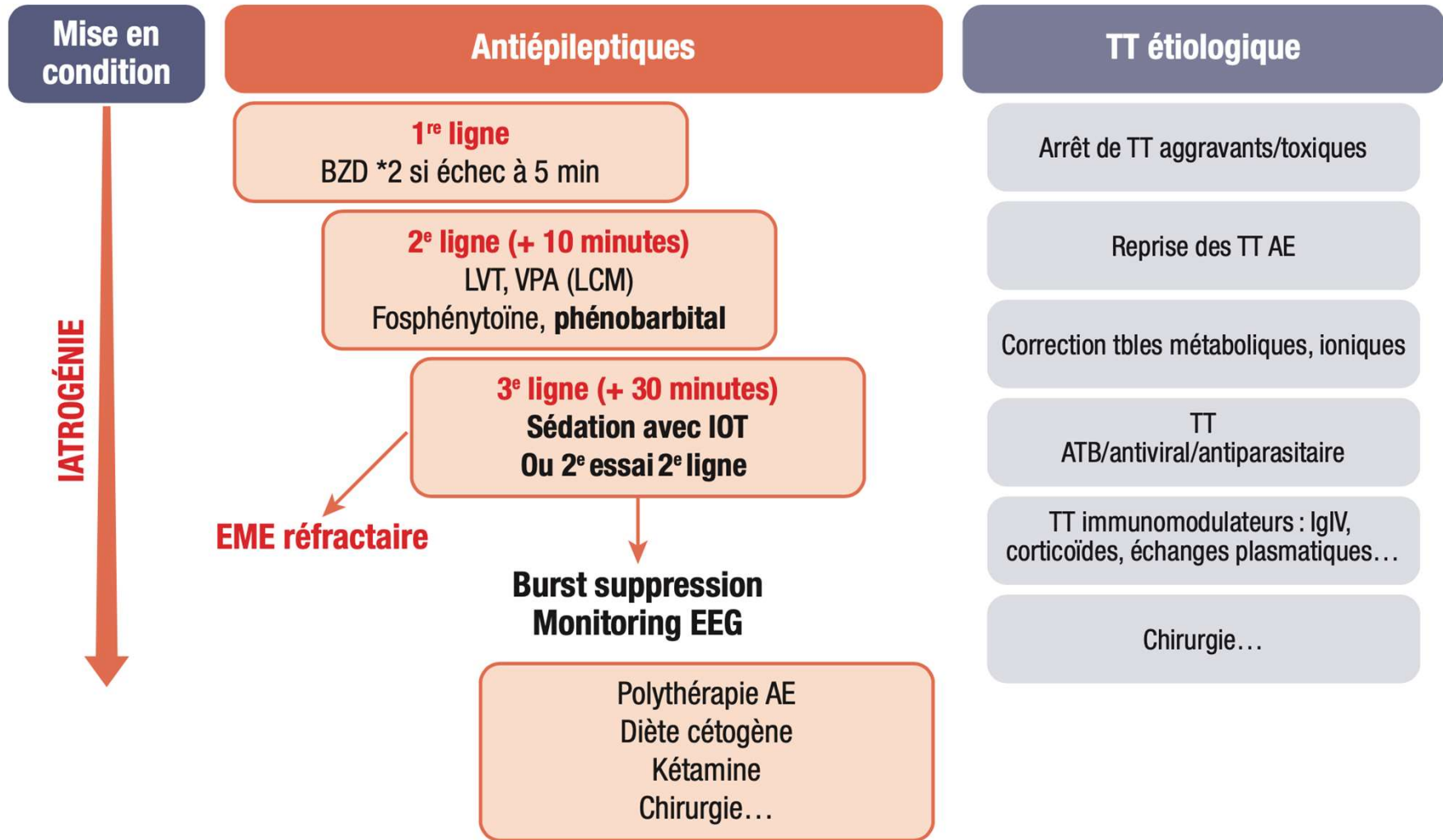
- Bilan neuropsychologique
- Réduction des traitements
- PAI
- Orientation vers des établissements spécialisés
 - AVS
 - Collaboration médecin de CAMSP, CMP, CMPP, Médecin scolaire...
 - Ne pas attendre trop longtemps pour les demandes d'orientation : liste d'attente....
- ALD/ Allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH)

Prise en charge médico psychologique

- épilepsie **sans déficits permanents** mais il existe des critères de gravité tels que la **polythérapie**, un **risque de trouble du développement neuropsychologique** et/ou **psychologique**, des **difficultés d'apprentissage, d'insertion scolaire ou socioprofessionnelle**

État de mal épileptique

- État de mal épileptique = **mise en jeu du pronostic neurologique voire vital**
- Crise généralisée tonico-clonique : état de mal si...
 - Persistance > 5 min,
 - Ou survenue de deux crises à < 5 min d'intervalle sans retour à la conscience entre les crises
 - Risque collapsus, hypoxie, IRA par rhabdomyolyse, ischémie cérébrale
- Crises partielles : entre 10 et 30 min
 - Exemple : confusion (diagnostic d'EME difficile)
 - Analyse clinique + faire EEG



MESSAGES-CLÉS

- Bien distinguer crise d'épilepsie et épilepsie
- Crises d'épilepsie : décharge hypersynchrone de neurones
 - Généralisées ou partielles
- Épilepsie : maladie chronique avec prédisposition à refaire des crises d'épilepsie
 - Étiologies multiples : idiopathique (syndromes...) ou secondaire
- Prise en charge : mesures associées +++
- État de mal épileptique tonico-clonique : mise en jeu pronostic vital et fonctionnel = > 5 min, prise en charge codifiée