EPILEPSIE DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE (235)

1. Connaissances requises

1.1 Connaître les principes de classification des crises épileptiques (généralisées vs partielles, cryptogéniques vs symptomatiques)
1.2 Décrire les différentes phases d'une crise généralisée tonico-clinique
1.3 Décrire une absence de type « petit mal »
1.4 Citer des exemples de crises partielles simples
1.5 Citer des exemples de crises partielles complexes
1.6 Connaître la définition et le traitement d'un état de mal épileptique (généralisé ou partiel)
1.7 Connaître l'existence de l'état de mal non convulsivant
1.8 Connaître les caractéristiques de l'épilepsie myoclonique juvénile
1.9 Connaître les principales indications de l'EEG et son intérêt
1.10 Citer les différentes causes de crise d'épilepsie
1.11 Connaître les principaux médicaments antiépileptiques, leurs principaux effets secondaires, les règles élémentaires de leur prescription, les principales indications et les seules circonstances où leur dosage sanguin est indiqué

2. Objectifs pratiques

2.1 Chez des patients réels ou simulés épileptiques ou venant de faire une première crise d'épilepsie

- faire (ou décrire) les gestes d'urgence en cas de crise généralisée
- provoquer une stratégie d'examens complémentaires en fonction du type de crise et du contexte de survenue
- établir le diagnostic rétrospectif de crise tonico-clonique généralisée
- expliquer la nature de la maladie épileptique vs la signification possible d'une première crise
- donner les recommandations nécessaires à une bonne observance thérapeutique
- prévenir des possibles effets indésirables du traitement
- prévenir les causes favorisant la récidive et la survenue d'un état de mal
- donner les explications et les mesures à prendre avant et pendant la grossesse
- donner les recommandations nécessaires quant à la conduite automobile et à la pratique de certains sports

2.2 Reconnaître, sur des cas vidéoscopés typiques :

- une crise généralisée tonico-clinique
- une absence « petit mal »
- des crises partielles simples (Bravais-Jacksonienne)
- des crises partielles complexes
- un état de mal myoclonique
- une épilepsie myoclonique juvénile

LES POINTS FORTS

L'épilepsie est l'affection neurologique chronique la plus fréquente après la migraine. Il n'y a pas une, mais des épilepsies répondant à des syndromes électro-cliniques de pronostic et de traitement différents. L'identification du type clinique de crise épileptique est l'étape initiale du diagnostic positif. Les crises épileptiques diffèrent selon leur origine topographique sur le cortex cérébral. L'EEG est le seul examen complémentaire contribuant au diagnostic positif de crise épileptique. L'enquête étiologique dépend des explorations neuro-radiologiques. Le traitement repose sur une information adaptée et sur des médicaments anti-épileptiques prescrits selon des règles bien précises. Le traitement médical contrôle environ 70 % des épilepsies. Les formes pharmaco-résistantes peuvent répondre à un traitement chirurgical.

1. DEFINITIONS

1-1 : L'épilepsie :

L'épilepsie est une affection neurologique chronique définie par la répétition**,** en général spontanée, à moyen et à long terme, de crises épileptiques (CE).

Chacun des termes de cette définition est important :

Une affection : c'est l'affection neurologique chronique la plus fréquente après la migraine ;

Maladie fréquente, mais souvent cachée: prévalence : de 0,5 % ; incidence : de 50 10^5 habitants.an à 100 10^5 habitants.an En France, il y a 500 000 à 600 000 épileptiques, environ 30 000 nouveaux cas par an. L'incidence est liée à l'âge avec une distribution bimodale, plus élevée chez l'enfant et après 60 ans. Environ 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans. L'incidence cumulative, qui représente la probabilité de développer une épilepsie, a été établie à 3,1% pour une personne vivant jusqu'à 80 ans.

Neurologique : ce n'est pas une maladie mentale (rappel historique);

Chronique : ce n'est pas une maladie aiguë, 1 crise épileptique ne définit pas l'épilepsie ;

Répétition à moyen et long terme distingue : crise unique, accidentelle, épilepsie et état de mal :

- **Une crise épileptique** peut demeurer unique ; par conséquent une CE inaugurale conduit rarement à débuter un traitement anti-épileptique chronique.
- **Les crises accidentelles,** 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 débuter un traitement épileptique chronique**.**
- **L'épilepsie** : L'intervalle libre entre les crises est très variable, parfois plusieurs années. Les crises se répètent de façon spontanée (c'est cas le plus fréquent) ou sont provoquées par des facteurs déclenchants, à prendre en compte dans le traitement (photo-sensibilité, épilepsie réflexe...)
- **Les états de mal épileptiques (EDEM)** sont des crises répétées à très bref délai (quelques minutes ou moins) ou des crises prolongées. Les crises répétées s'accompagnent d'une perturbation inter-critique de la conscience et/ou de signes neurologiques focaux. Les crises prolongées durent au minimum 10 minutes et souvent beaucoup plus. Les EDME sont des urgences médicales.

1-2 : La crise épileptique (CE) :

Une CE est la manifestation clinique de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe plus ou moins étendu de neurones cérébraux et de son éventuelle propagation. 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 de la réponse de l'individu à son environnement.

- **"clinique"** impose qu'il n'y a pas d'épilepsie sans crise clinique. Les termes d'épilepsie latente, infra-clinique, électrique n'ont aucun sens. La seule existence d'anomalies EEG ne suffit pas à définir l'épilepsie, et encore moins à débuter un traitement ;
- **"Paroxystique"** veut dire : début et fin rapides ou brutaux, durée brève : quelques secondes à quelques minutes ; le terme « épilepsie » vient du grec « surprendre » ;
- **"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 en n'importe quel point du cortex cérébral puis elle s'étend ou non, se propage à distance ou non en empruntant des réseaux neuronaux. 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.

1-3 : Définition électro-clinique des crises épileptiques :
Les CE se traduisent à l'électroencéphalogramme (EEG) par des activités paroxystiques (pointes, poly-pointes, pointes-ondes) ou des « décharges paroxystiques » d'activités rythmiques. Sur un plan clinique et EEG, il faut distinguer les signes critiques, inter-critiques et post-citiques :
↳ **Les signes critiques** : signes cliniques et EEG contemporains de la crise clinique. L'EEG est le seul examen para-clinique montrant « aisément » des modifications objectives au cours d'une crise épileptique. Ces anomalies sont corrélées à la séquence des signes et symptômes cliniques définissant le type de CE. 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 ;
↳ **Les signes post-critiques** : 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 ;
↳ **Les signes inter-critiques :** 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 inter-critiques, 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.

1-4 : 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 <u>est utile de définir des syndromes épileptiques. Il n'y a pas une épilepsie, mais des épilepsies et plus précisément des syndromes épileptiques.</u>
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 plusieurs types de CE ;
- préciser la cause et définir le syndrome épileptique qui conditionne le traitement et le pronostic.

2- CLASSIFICATION, SEMIOLOGIE ET DIAGNOSTIC DES CRISES EPILEPTIQUES :
La sémiologie clinique et EEG distinguent les crises généralisées et partielles. (tableau 1)
2-1 : Sémiologie électro-clinique des crises généralisées (CG):
<u>Pour comprendre</u> : la décharge paroxystique est d'emblée propagée aux deux hémisphères, et semble de ce fait intéresser simultanément l'ensemble du cortex cérébral. Les CG ne comportent aucun signe critique, post ou inter-critique pouvant les rattacher à un système anatomo-fonctionnel localisé dans l'un des deux hémisphères. Deux manifestations cliniques sont habituelles, associées ou non : les signes moteurs et les pertes de connaissance.
↳ <u>Les signes moteurs</u> sont d'emblée bilatéraux et symétriques. Ils sont :
- toniques , c'est à dire des contractions musculaires segmentaires soutenues ;
- cloniques, en raison de secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques ;
- tonico-cloniques avec succession dans le temps d'une phase tonique et clonique ;
- atoniques par l'interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps ;
- myocloniques sous forme de contractions simultanées de muscles agonistes et antagonistes isolément ou en salves.
↳ <u>La perte de connaissance</u> est soit de durée brève, quelques secondes au cours d'une absence, ou plus longue, plusieurs minutes au cours d'une crise généralisée tonico-clonique.

⇨ Les principales crises généralisées : la crise généralisée tonico-clonique, les myoclonies massives, les absences.

↳**<u>la crise généralisée tonico-clonique</u> :** (bannir les termes de Grand Mal ou Haut Mal) ; la plus connue du public, la plus spectaculaire (image de l'épilepsie), dans bien des esprits la seule forme de CE. Elle se déroule en trois phases.

La phase tonique (10 à 20 secondes), peut débuter par un cri profond, avec chute (traumatisme), abolition de la conscience (yeux révulsés), contraction tonique soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique, d'abord en flexion puis en extension ; apnée avec cyanose, troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire). Une morsure latérale de langue est possible. Progressivement, la tétanisation des muscles se fragmente, conduisant à la phase clonique.

La phase clonique (20 à 30 secondes). Le relâchement intermittent de la contraction tonique entraîne des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant pour s'interrompre brutalement

La phase résolutive (ou post-critique) quelques minutes à quelques dizaines de minutes (arrivée fréquente des secours à ce stade) : coma profond, hypotonique, relâchement musculaire complet. Une énurésie, parfois une encoprésie, peuvent survenir. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (bave aux lèvres). Lorsque le sujet ne s'endort pas spontanément, il existe une confusion mentale parfois accompagnée d'agitation.

Au réveil, le sujet ne garde aucun souvenir de sa crise ; il se plaint souvent de céphalées, de courbatures, voire de douleurs en relation avec un traumatisme occasionné par la chute initiale, voire à une luxation d'épaule survenue au cours de la phase tonique.

Sur le plan EEG, à une activité rapide, de bas voltage et d'amplitude croissante lors de la phase tonique, font suite des polypointes ou des polypointes-ondes progressivement ralenties pendant la phase clonique, en grande partie masquées par des artéfacts musculaires. En phase post-critique, des ondes lentes s'installent progressivement, et persistent plusieurs heures ou plusieurs jours.

↳**<u>Les myoclonies massives et bilatérales</u>** : les seules crises généralisées sans trouble de la conscience. Secousses musculaires en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lachage ou projection de l'objet tenu, voire chute brutale. Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une SLI. Fréquentes immédiatement après le réveil, elles sont totalement différentes des myoclonies de l'endormissement de nature non épileptique. L'EEG se caractérise par des polypointes-ondes bilatérales symétriques et synchrones typiques et fréquentes permettant un diagnostic facile.

↳**<u>Les absences</u>** : sont définies par une rupture du contact de quelques secondes (une dizaine en moyenne), de début et de fin brusques contemporaine d'une activité EEG caractéristique. Les absences sont dites typiques ou atypiques :

↳ **Les absences typiques** ou **absences simples :** Le sujet, souvent un enfant, s'immobilise, interrompt l'activité en cours, le regard vide, puis reprend immédiatement ses activités ne gardant aucun souvenir de l'épisode. Le diagnostic différentiel doit se faire avec la simple rêverie. L'EEG confirme le diagnostic car les absences sont toujours très nombreuses chez l'enfant. Il montre une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusques, interrompant un tracé normal. Les absences typiques se rencontrent dans le syndrome « épilepsie-absences » (autrefois appelé « Petit Mal ») et peuvent être le seul type de crise, sinon elles s'associent exclusivement à des CGTC ou des myoclonies massives. Il existe des formes cliniques avec une composante motrice ou quelques automatismes mais la traduction EEG est identique.

↳ **Les absences atypiques :** de début et de fin plus progressifs, plus longues avec une altération moins marquée de la conscience et à l'EEG des décharges de pointes-ondes bilatérales irrégulières, asychrones, intérieures à 3 Hz (dites pointes-ondes lentes), interrompant une activité de fond anormale. Les absences atypiques se rencontrent dans les épilepsies graves de l'enfant et sont rarement le seul type de crise. Elles s'associent à des crises toniques, atoniques.

2-2 : Sémiologie électro-clinique des crises partielles (CP):

Pour comprendre : la décharge paroxystique intéresse initialement un secteur cortical limité. Les caractéristiques électro-cliniques des crises dépendent de l'activation de réseaux neuronaux. Les CP débutent ou comportent ou sont suivies de signes ou symptômes focaux.

↳ Le début : le signal symptôme de grande valeur localisatrice. Il est d'usage de le retenir pour dénommer la crise : il renseigne mieux sur la région corticale initialement concernée.

↳ pendant la crise : l'organisation des symptômes se fait selon un agencement témoin de la mise en jeu d'un réseau neuronal . Les formules sémiologiques sont variées d'un malade à un autre mais dans l'ensemble sont stéréotypées chez un même malade. Les CP peuvent s'étendre à l'ensemble du cortex ou même à d'autres structures sous-corticales : cette propagation est appelée généralisation secondaire de type tonico-clonique.

↳ après la crise : la symptomatologie déficitaire témoigne de l'implication et de l'épuisement de la zone et/ou du réseau neuronal en cause.

Toutes les CP se caractérisent par leur caractère paroxystique, leur brièveté, la stéréotypie des manifestations d'une crise à une autre.

⇨ **Principes et réserves de la classification** : distinguer CP **simples**, sans modification de la conscience et **complexes** avec altération de la conscience, d'emblée ou secondairement.

L'altération de la conscience se définit par l'incapacité à répondre normalement à des stimuli exogènes du fait d'une altération de la perceptivité et/ou de la réactivité. Le diagnostic différentiel doit se faire avec une aphasie, une amnésie. Les réserves tiennent au fait que le niveau de conscience d'appréciation difficile n'a pas de réelle valeur localisatrice.

En pratique, le malade décrit tous les symptômes du début à la fin en cas de CPS; dans une CPC, une partie ou la totalité de la symptomatologie ne peut pas être restituée par le malade après la crise : c'est l'interrogatoire de l'entourage qui le permet.

Remarques concernant le signal symptôme :

** Sa valeur localisatrice dépend de la spécialisation fonctionnelle de la zone corticale : si la décharge initiale intéresse une zone "muette", le signal symptôme est pris en défaut (figure 2);*

** Certains symptômes sont plus volontiers rapportés par le malade ou son entourage, car ils sont plus spectaculaires ou visibles : c'est l'intérêt d'un interrogatoire méthodique;*

** La succession des symptômes peut être trop rapide pour reconnaître aisément la séquence sémiologique : c'est l'intérêt des enregistrements EEG vidéo et de l'analyse précise des crises;*

** Certaines CP, par exemple frontales, peuvent se propager très rapidement aux deux hémisphères et sembler être d'emblée généralisées sans signal symptôme;*

⇨**Les crises partielles simples (CPS) :**

↳**CPS avec signes moteurs :**

Crise somato-motrice avec marche jacksonienne : archétype des CP décrites à la fin du siècle dernier (zone motrice primaire controlatérale) : clonies unilatérales avec extension selon la somatotopie ; la marche chéiro-orale des clonies est très évocatrice.

Crise motrice avec clonies ou un spasme tonique sans marche jacksonienne (cortex moteur primaire et régions pré-motrices). Des attitudes dystoniques peuvent aussi correspondre à la désorganisation critique du cortex pariétal.

Crise "versive", déviation de tout ou partie du corps voire une giration du corps (région pré-frontale controlatérale);

Crise phonatoire, impossibilité de parler , vocalisation, pallilalie ;

↳**CPS avec signes sensitifs ou sensoriels :** toutes ont en commun des hallucinations et/ou des illusions. Les hallucinations (perceptions sans objet), les illusions (perceptions déformées sont bien reconnues et critiquées par le malade, contrairement aux hallucinations psychiatriques.

Crise somato-sensitive : progression semblable aux crises motrices jacksoniennes ; paresthésies (sensations de picotements, fourmillements, engourdissements : cortex pariétal primaire), rarement (sensations de chaleur ou de froid et rarement de douleurs brèves).

Crise visuelle : hallucinations élémentaires positives (phosphènes à type de points brillants, étoiles, cercles colorés, parfois rythmiques) ou négatives (scotome, hémianopsie, amaurose) : cortex occipital péri-calcarin opposé ; illusions visuelles, impression de grossissement (macropsies), de diminution de taille (micropsies avec effets zooms), d'éloignement (téléopsie) ou hallucinations complexes (objet, personnages ou véritables scènes); « palinopsie" (hallucination d'une perception visuelle antérieure), « héautoscopie » (le sujet voit tout ou partie de son propre corps en miroir, le plus souvent le visage).
Crise auditive : hallucinations élémentaires, acouphènes (bourdonnement, sifflement, bruits rythmiques) ou illusions (déformation des voix, éloignement des sons) ou manifestations plus élaborées (musique, voix), rarement latéralisées : aire auditive primaire (T1 gyrus de Heschl).
Crise olfactive, toujours hallucinatoires (parosmies) : odeur désagréable (cacosmie) souvent indéfinissable (odeur de corne brûlée) : cortex orbito-frontal.
Crise gustative difficile à différencier des précédentes ; le plus souvent hallucination gustative (goût amer ou acide) : région operculaire, souvent associée à une hyper-salivation.
Crise vertigineuse, très rares, sensations de rotation de l'espace environnant autour du corps ou du corps lui-même, impression de flottement ou lévitation.
↳**CPS avec signes végétatifs :** cardio-vasculaires, respiratoires, très communs, en pratique difficilement repérables, possibilités de troubles du rythme cardiaque, horripilation ; manifestations digestives mieux identifiées : hyper-salivation d'origine operculaire, pesanteur épigastrique remontant jusqu'à la gorge premier signe fréquent des crises temporales internes.
↳**CPS avec signes psychiques :** état de rêve (« dreamy state » de Jackson) impressions mal définies d'étrangeté, d'irréalité ou de vécu du présent sur un mode onirique, (impression de déjà-vu, de jamais -vu, de déjà-vécu, de jamais-vécu) : (origine temporale interne).
⇨ **Crises partielles complexes (CPC) :** la rupture du contact et l'amnésie sont immédiats ou suivent un début partiel simple dont l'analyse est primordiale. La suite comporte souvent une réaction d'arrêt moteur : le sujet reste immobile, les yeux hagards, indifférent aux sollicitations extérieures. Ailleurs, le comportement moteur est différent avec apparence d'automatismes oro-alimentaires (mâchonnement, déglutition, dégustation, pourléchage) ou déclenchement d'une activité motrice nouvelle, dirigée vers le patient (grattage, froissement de vêtements) ou vers son entourage, son environnement immédiat (aggripement, manipulation). Les automatismes gestuels complexes réalisent des séquences plus élaborées : déboutonner les vêtements, fouiller dans les poches, ranger des objets ; automatismes verbaux (onomatopées, chantonnements), ambulatoires (marcher, sortir sans raison comme un automate) ou sexuels (masturbation) ou des séquences comportementales plus élaborées et spectaculaires, volontiers nocturnes (agitation incoordonnée, gesticulation…) L'origine topographique des CPC est variée, non exclusivement temporale.

Les aspects EEG des crises partielles :
Les aspects inter-critiques *sont variables : aspect normal (un EEG normal n'élimine pas le diagnostic de CE) ; présence de paroxysmes localisés (bien en accord avec le diagnostic de CP) mais aussi généralisés (un aspect EEG inter-critique généralisé n'est pas incompatible avec le diagnostic de CP alors que l'inverse l'est) ; signes de focalisation lente thêta ou delta (en faveur d'un processus lésionnel, visible ou non sur l'imagerie radiologique).*
L'expression critique des CP *se caractérise : le plus souvent, par une activité rapide de très faible voltage donnant l'apparence d'un aplatissement transitoire plus ou moins focalisé selon l'origine de la décharge, suivi d'une décharge d'amplitude progressivement croissante de pointes-ondes et ondes lentes de terminaison brutale. Topographie et morphologie dépendent du siège de la décharge, certaines CP pouvant avoir une traduction très discrète sur l'EEG.*

2-3 - Diagnostic des crises épileptiques :
⇨ **Arguments du diagnostic positif :** ils sont cliniques, confortés par l'EEG critique ou inter-critique. L'EEG est la seule technique pouvant argumenter le diagnostic positif de CE.
Sur le plan clinique, les arguments sont les suivants : le caractère **paroxystique** (durée et fin brutales, durée brève de quelques secondes à quelques minutes), la **stéréotypie** d'une crise à une autre, la sémiologie clinique s'enchaînant selon un « tempo » et une **progression logique** en rapport avec la sémiologie décrite, et éventuellement le contexte étiologique. L'importance de l'interrogatoire du malade et également de l'entourage immédiat est rappelé. Le meilleur examen complémentaire du diagnostic de CE est d'interroger l'entourage du malade (après lui avoir demandé son accord) En pratique, il convient de préciser :

- les circonstances exactes de survenue, le caractère brutal du début, la description des premiers symptômes ;
- en cas de CPS, le diagnostic rétrospectif est aisé du fait de l'absence d'amnésie ;
- en cas de CPC, l'interrogatoire des témoins précise :
    * l'altération de la perceptivité, de la réactivité
    * l'existence d'automatismes
    * le comportement pouvant être rattaché à la sémiologie connue
- en cas de CGTC, les éléments importants pour le diagnostic a posterori 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 post-critique 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.,

***Sur le plan EEG**, la rentabilité 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'épilesie-absences de l'enfant ;*
** En cas de normalité des EEG inter-critiques, 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 peuvent être utiles.*

⇨ **Eléments du diagnostic différentiel** :

↳**En cas de CPS :** :
- un accident ischémique transitoire : mais l'AIT donne lieu uniquement à des signes déficitaires, et la durée est plus prolongée (20 à 30 minutes ou plus) ;
-une migraine avec aura car des céphalées peuvent suivre d'authentiques CE, et inversement l'aura migaineuse peut comporter des symptômes hallucinatoires, ou illusionnels : mais le « tempo » est différent, la marche migraineuse plus lente, se déroulant sur 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;

↳**En cas de CPC :**
- 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.

↳**En cas de 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 non-organiques tant la sémiologie peut être comparable. Certaines crises dites pseudo-épileptiques miment de très près des séquences motrices ou comportementales des CE. Cette situation est surtout observée en cas d'épilepsie pharmacorésistante. Les problèmes diagnostiques peuvent être résolus par un test d'induction sous EEG vidéo (hyperventilation ou injection de placebo). Etablir le diagnostic de crises factices est important pour éviter l'escalade inopportune des médicaments d'autant qu'une prise en charge psychiâtrique permet souvent une amélioration. Le problème est d'autant plus complexe que chez certains patients, CE authentiques et crises pseudo-épileptiques coexistent.

3- LES SYNDROMES EPILEPTIQUES :

3-1 : Principes de la classification des épilepsies :

ils reposent sur deux entrées, la distinction entre épilepsie généralisée et focale, l'origine étiologique présumée ou certaine. (tableau 2)

↳ La distinction entre épilepsie généralisée et focale impose de reconnaître, chez un même patient, les différents types de crises pouvant ou non s'associer ;

↳ L'origine étiologique distingue épilepsie **idiopathique, symptomatique ou cryptogénique :**

- une épilepsie idiopathique est indépendante d'une lésion cérébrale. Elle se caractérise par des données cliniques et EEG suffisantes pour la reconnaître sans apport de l'imagerie radiologique :

- des CE bien définies dont la survenue est liée à l'âge ;
- un développement et un examen clinique normaux ;
- des anomalies EEG paroxystiques inter-critiques caractéristiques sur un rythme de fond normal ;
- une prédisposition génétique réelle ou présumée ;
- un pronostic favorable : c'est à dire une évolution spontanée vers la guérison, une rémission facilement obtenue par une monothérapie et dans certains cas, l'abstention thérapeutique.

- **une épilepsie symptomatique** résulte d'une lésion diffuse ou focale, évolutive ou fixée, reconnue par la radiologie ou le cas échéant, un déficit neurologique, une anomalie biologique témoignant de sa présence ;
- le terme **cryptogénique** (dont la cause est cachée) s'accorde avec une épilepsie présumée symptomatique d'une cause occulte qui échappe aux investigations (cliniques ou paracliniques).

Pour classer, il est nécessaire de regrouper les informations suivantes :

1- le(s) type(s) de CE, la recherche de CE associées, indépendantes de celle qui est la circonstance de découverte ;
2- les anomalies EEG inter-critiques, éventuellement critiques ;
3-l'existence d'un déficit clinique, d'un arrêt ou d'un retard de développement chez l'enfant ;
4-les antécédents personnels et familiaux ;
5- les résultats neuroradiologiques centrés par le scanner ou mieux l'IRM.

3.2 Exemples d'épilepsie généralisée idiopathique (EGI) :

Une EGI associe ou non des absences simples et typiques, des myoclonies massives, des CGTC ; selon la prédominannce de l'un ou l'autre type de crise, on distingue, en particulier l'épilepsie-absences, l'épilepsie avec CGTC du réveil, l'épilepsie myoclonique juvénile bénigne.

↳ **L'épilepsie absences :**

- de l'enfant : environ 10 % des épilepsies de l'enfant entre 3 et 12 ans : un début plus précoce est rare, un début plus tardif fait douter du diagnostic ; pic de fréquence : autour de 7 ans avec une prédominance féminine. Les absences typiques sont inaugurales, (100 et plus/jour), facilement provoquées par l'hypernée. L'évolution est variable : bon pronostic immédiat dans 80 % ; disparition des absences dès l'institution d'un traitement et sans récidive. Mais dans 40 % des cas, surviennent plus tard des CGTC isolées ou associées aux absences. Les critères moins favorables sont un début tardif (après 8 ans), la survenue chez les garçons, la résistance initiale au traitement, la présence d'une photosensibilité.

-de l'adolescence ou absences juvéniles : se caractérise par des absences moins nombreuses, plus espacées dans le temps (donc de diagnostic plus difficile). Le pronostic est moins favorable: des CGTC compliquent très souvent son évolution.

- de l'adulte : l'épilepsie-absences ne débute pas chez l'adulte mise à part la survenue possible chez un sujet âgé d'un état de mal absences mais dont l'origine provoquée est très fréquente (voir infra)

↳ **L'épilepsie avec CGTC du réveil :** débute souvent à l'adolescence, plus fréquente chez les filles, les facteurs déclenchants sont le manque de sommeil, l'absorption excessive d'alcool, un réveil provoqué. C'est une épilepsie photosensible. Une recrudescence catamémiale est fréquente. EEG inter-critique normal ou présence de décharges généralisées de pointes-ondes ou poly-pointes rapides surtout visibles le matin au réveil. La sensibilité au traitement est quasi de règle.

L'épilepsie myoclonique juvénile bénigne (EMJ) : débute à l'adolescence, souvent reconnue plus tardivemen par la survenue d'une CGTC. L'interrogatoire permet de retrouver l'existence de secousses myocloniques survenant en pleine conscience souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café du petit déjeuner) et favorisées par les nuits écourtées, les réveils brusques. Les myoclonies peuvent précéder de plusieurs mois voire de plusieurs années la spectaculaire CGTC. L'EEG inter-critique est typique: polypointes ondes généralisées avec souvent photosensibilité.
Le qualificatif de bénin : par opposition aux épilepsies myocloniques progressives et en raison d'un contrôle rapide par une monothérapie. Notion de pharmaco-dépendance: l'arrêt du traitement entraîne dans 90 % des cas une récidive. Le traitement est poursuivi longtemps, parfois à vie.
L'EMJ est génétiquement déterminée : deux gênes majeurs sont vraisemblables : sur le bras court du chromosome 6 et sur le bras long du chromosome 15.

3.3 : Exemple d'épilepsie partielle idiopathique (EPI) :

Une EPI ne s'observe, en pratique, qu'au cours de l'adolescence. L'exemple suivant sera envisagé.

L'épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR) : (à pointes centro-temporales), la plus fréquente des épilepsies de l'enfant et la plus typique des EPI : deux fois plus fréquente que l'épilepsie absences. Une CE morphéique chez un enfant normal est une EPR dans 50% des cas ; âge de début entre 3 et 13 ans , légère prédominance masculine. De pronostic excellent, la guérison est de règle vers 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 :
- CP simples de la région bucco-faciale : clonies d'une hémi-face, paresthésies de la langue ou des gencives, hyper-salivation, 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 gorge ;
- EEG inter-critique : pointes centro-temporales lentes biphasiques, rythme de fond normal.

3.4 : Exemples d'épilepsies partielles ou cryptogéniques :

En dehors de deux groupements syndromiques rares mais bien individualisés (syndrome de KOJEWNIKOW et épilepsie avec mode spécifique de provocation), les épilepsies partielles symptomatiques et cryptogéniques revêtent des aspects électro-cliniques qui dépendent essentiellement de la localisation de la zone épileptogène. Elles sont envisagées dans le cadre des épilepsies lobaires.

Le syndrome de Kojewnikow ou épilepsie partielle continue : est secondaire à une lésion spécifique (vasculaire ou tumorale, infectieuse, inflammatoire ou post-traumatique) du cortex rolandique moteur. Il se caractérise par un état de mal partiel focal souvent rebelle à la thérapeutique. L'évolution dépend de la lésion causale.

Les épilepsies partielles symptomatiques avec mode spécifique de provocation :

intérêt : montrer les relations entre un stimulus spécifique et la survenue d'une CP stéréotyée, épilepsie dite réflexe: épilepsie-sursaut (chez des patients avec hémiplégie périnatale), composante tonique provoquée par un stimulus auditif soudain et inopiné ; épilepsie déclenchée par le mouvement, par des stimuli tactiles ou proprioceptifs ou par l'intégration de fonctions cognitives supérieures (épilepsie musicogénique, épilepsie déclenchée par certains jeux intellectuels).

Les épilepsies lobaires :
Leurs définitions nécessitent une analyse précise de l'histoire clinique et des enregistrements EEG et vidéo sont nécessaires. L'épilepsie de la face interne du lobe temporal est la plus fréquente. Elle débute volontiers dans l'enfance et chez l'adulte jeune ayant des antécécédents de convulsions fébriles compliquées; elle associe des CP simples et des CP complexes ; les généralisations secondaires sont rares en dehors de celles ayant conduit au diagnostic initial (les CP pouvant être mal reconnues cliniquement). Les CE nocturnes et morphéiques sont exceptionnelles.
La crise la plus typique et la plus fréquente intéressant la face mésiale du lobe temporal correspond à la séquence suivante : gène épigastrique ascendante bien mémorisée par le malade à laquelle font suite des symptômes décrits par l'entourage: arrêt psychomoteur avec fixité du regard, mâchonnement ample et lent (comme le chewing-gum) puis activité gestuelle simple (émiettement, frottement, malaxage) et attitude dystonique du membre supérieur controlatéral. L'IRM peut mettre en évidence une atrophie hippocampique (causes ou conséquences des crises ?). En cas de pharmaco-résistance, la chirurgie est efficace dans près de 90 % des cas.

3.5 Exemples d'épilepsies généralisées symptomatiques:

Le syndrome de WEST ou maladie des spasmes en flexion est rare (3/10 000 naissances). Il apparaît entre le 4ème et le 7ème mois et se manifeste par une triade :

- des cises : spasmes infantiles, en salves, trois fois plus souvent en flexion qu'en extension ;
- une régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, ne s'intéresse à rien, n'apprend plus rien, et perd même ensuite ses acquisitions antérieures ;
- un EEG pathognomonique : l'hypsarythmie (ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire).

Le syndrome de WEST est primitif une fois sur trois : le pronostic n'est pas forcément péjoratif, si le traitement est entrepris tôt. S'il est secondaire, le plus souvent à une encéphalopathie fixée, déjà responsable d'un retard psychomoteur, quelques fois une maladie métabolique ou une phacomatose (maladie de BOURNEVILLE) le pronostic est catastrophique.

Le syndrome de LENNOX-GASTAUT : L'une des formes les plus sévères des épilepsies infantiles, il est classé dans les épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques ; âge de début avant 8 ans, pic de fréquence entre 3 et 5 ans . Il est caractérisé par une triade :

- des crises aussi évocatrices par leur type (crises toniques, crises atoniques, absences atypiques) que par leur survenue quotidienne et leur coexistence chez un même patient;
- des troubles mentaux, retard intellectuel, troubles de la personnalité, troubles caractériels et parfois comportements autistiques ou prépsychotiques.
- un EEG inter-critique : pointes-ondes lentes (rythme de 1,5 à 2 par seconde) en bouffées bisynchrones plus ou moins symétriques, très nombreuses sur un rythme de fond ralenti à l'état de veille. S'ajoutent pendant le sommeil des décharges de rythmes rapides recrutants correspondant à des crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil.

Le syndrome de Lennox-Gastaut est cryptogénique ou symptomatique d'une atteinte cérébrale congénitale ou acquise ; il peut faire suite à un syndrome de WEST. Le pronostic est sévère, les différents traitements ne sont souvent que transitoirement efficaces. Seuls certains cas cryptogéniques traités précocement peuvent évoluer sans séquelle. Des périodes cycliques d'aggravation et de rémission sont fréquentes indépendamment du traitement choisi.

3.6 Exemples de syndromes spéciaux :

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.

↳ **Les convulsions fébriles "simples",** d'excellent pronostic,
- surviennent après un an ; résultent d'une susceptibilité génétique, âge-dépendante, à la fièvre :
- crises bilatérales, cloniques ou tonico-cloniques durant moins de 15 minutes, ne se répétant pas au cours d'un même épisode fébrile, aucun signe de localisation critique ou post-critique.
- 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 ; EEG 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.

↳ **Les 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 post-critique d'intensité variable et de durée inférieure à 48 heures.

La présence d'un seul de ces critères de gravité impose un bilan neurologique : EEG, ponction lombaire et examen neuroradiologique, 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 intrarectal 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.

3.7 Exemples de syndromes révélés par des manifestations « non épileptiques «

intérêt : syndrome épileptique qui débute rarement par des crises épileptiques et s'exprimant par un déficit neuropsychologique expliquant la confusion au début avec d'autres pathologies de l'enfant

↳ **Le syndrome de Landau Kleffner ou syndrome « aphasie acquise épileptique ».**

Début entre 18 mois et 13 ans : aphasie sensorielle (agnosie auditive verbale) avec troubles de la personnalité et hyperkinésie ; diagnostic avec une hypoacousie acquise ou un comportement autistique. EEG : paroxysmes pluri-focaux, activés par le sommeil, possibilité de pointes-ondes continues au cours du sommeil lent. Les CE sont inaugurales dans 50% des cas seulement : CP simples ou complexes parfois associées à des CGTC. Elles sont rares dans l'évolution du syndrome et disparaissent généralement à la puberté. L'évolution n'est bénigne que sur le plan de l'épilepsie, les séquelles neuro-psychologiques étant importantes.

↳ **L'épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent (POCS)**

Apparaissant entre 2 et 6 ans, l'épilepsie est caractérisée par une évolution en trois étapes :
- Vers 4 ans : crises sporadiques généralisées ou partielles plus souvent nocturnes ; - Vers 8 ans : crises plus fréquentes avec stagnation voire régression des acquisitions. EEG : activité de pointes-ondes continues occupant au moins 85 % du tracé enregistré pendant le sommeil lent .- Vers 12 ans : guérison de l'épilepsie, amélioration des performances intellectuelles, possibilité de déficits cognitifs séquellaires parfois sévères. A l'exception des benzodiazépines, les antiépileptiques usuels sont inefficaces ou ont un effet aggravant. La thérapeutique la plus active est la corticothérapie au long cours.

4- ETIOLOGIES DES EPILEPSIES

4-1 : éléments du diagnostic étiologique :

↳**Une CE n'est qu'un symptôme**, réaction du cortex à des agressions cérébrales extrêmement variées (traumatiques, infectieuses, vasculaires, toxiques, métaboliques…) : elle impose une recherche étiologique qui n'aboutit pas forcément sur la découverte d'une lésion ou même d'une cause ;

↳**Toutes les crises épileptiques n'ont pas la même valeur étiologique** : la dichotomie CG/CP est importante mais n'est pas suffisante pour distinguer les causes lésionnelles des autres : une CG « ou apparemment généralisée » peut témoigner d'une cause focale et une CP peut très bien être non lésionnelle ;
↳**Les étiologies des épilepsies résultent de la conjonction de facteurs génétiques et acquis** ; selon les cas, l'un ou l'autre de ces facteurs est prédominant ; souvent les deux s'associent. Les facteurs génétiques rendent compte d'environ 40% des épilepsies, mais seulement quelques unes sont accessibles à un diagnostic chromosomique et les autres sont rapportées à une origine génétique par les données électro-cliniques, le contexte familial, les pathologies associées. Les causes génétiques ne sont pas l'apanage de l'enfant ; elles peuvent être de révélation tardive. Les causes acquises sont variées et peuvent s'exprimer tardivement par rapport à leur origine ;
↳**L'enquête étiologique est considérablement simplifiée par l'imagerie** ; les indications de la scanographie et de l'IRM encéphalique dépendant des possibilités d'accès aux soins ;
↳**Une CE s'intègre dans un syndrome épileptique** : en pratique, il faut savoir identifier une forme idiopathique et reconnaître une forme symptomatique.
↳**Les formes idiopathiques sont âge-dépendantes et de définition électroclinique précise** : des explorations radiologiques sont inutiles ; la définition génotypique est pour l'avenir.
↳**Les formes symptomatiques s'observent à tous les âges** et dépendent de facteurs acquis de nature différente selon le syndrome partiel ou généralisé :

4-2 : Les étiologies acquises :

⇨ **Les tumeurs** sont rares chez l'enfant et l'adolescent, elles rendent compte de 10 à 15 % des épilepsies de l'adulte ; des CE émaillent l'évolution des tumeurs cérébrales supratentorielles dans 20 à 70 % des cas : surtout celles d'évolution lente et qui impliquent précocément le cortex (astrocytome de bas grade, oligodendrogliome, méningiome).
⇨ **Les causes vasculaires** regroupent les accidents ischémiques et hémorragiques et les malformations vasculaires. Les crises peuvent apparaître avant, pendant et après un AVC :
↳avant : soit des crises en rapport avec un petit infarctus cérébral cortical ou témoin d'un AIT (crises précursives, de quelques semaines à 1 ou 2 an plus tôt, généralement motices focales), soit des crises témoins d'une malformation vasculaire : les angiomes artério-veineux, les cavernomes (les anévrismes ne s'exprimant par des CE qu'au moment de leur rupture). L'épilepsie peur être le seul témoin pendant de nombreuses années d'une malformation vasculaire.
↳pendant : les CE sont plus fréquentes lors des hématomes intra-crâniens (5 à 25% des cas) et des thrombophlébites cérébrales que lors des infarctus (5% des cas. Les EDM focaux sont fréquents.
↳à distance : les CE s'installent après un délai variable, de 2 ans en moyenne, plus souvent les AVC ischémiques (10% des cas) que les AVC hémorragiques (5% des cas). Les CE sont partielles dans le territoire déficitaire ou secondairement généralisées. Les cicatrices corticales séquellaires des AVC constituent une des étiologies les plus fréquentes des épilepsies du sujet âgé. Cependant le terme d'épilepsie vasculaire doit être réservé lorsque les corrélations sont strictes.
⇨**Les causes traumatiques** font distinguer les crises précoces, de la première semaine suivant le traumatisme et les crises tardives de mécanismes différents ; les premières sont situationnelles à une agression cérébrale aiguë et constituent un facteur de risque d'une épilepsie ultérieure ; les secondes correspondent à l'épilepsie post-traumatique (EPT) : répétition spontanée de crises en rapport avec une lésion post-traumatique. En pratique civile, l'EPT est rare, puisque deux tiers des blessés avec plaie crânio-encéphalique ne deviendront pas épileptiques. Dans environ 70 % des cas, l'épilepsie s'installe moins de deux ans après le traumatisme, le risque diminuant ensuite progressivement. L'incubation est plus longue chez l'enfant. Toutes les formes cliniques de crises partielles et secondairement généralisées peuvent s'observer. Le pronostic n'est pas proportionnel à la gravité des lésions parenchymateuses initiales.
⇨**Les causes infectieuses** : sont responsables de CE à tous les âges de la vie. Les infections parenchymateuses (encéphalites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux) sont particuulièrement épileptogènes. L'encéphalite herpétique peut se manifester par des CE partielles dans un contexte fébrile. La neurocysticercose est la cause principale d'épilepsie dans les zones tropicales.

⇨**<u>Les causes toxiques, médicamenteuses, métaboliques</u>** sont responsables de CGTC, mais pas de crises partielles : dominées par l'alcool, facteur classique de provocation des crises chez un épileptique connu.
- **L'alcool éthylique** peut entrainer des CE dans trois situations. La prise excessive et inhabituelle d'une grande quantité réalise « l'ivresse convulsivante » ; le sevrage, absolu ou relatif, volontaire ou non, chez un éthylique chronique, peut entraîner quelques heures à quelques jours après des crises convulsives généralisées. Ces deux situations ne nécessitent pas la mise en route d'un traitement antiépileptique chronique. La troisième situation correspond à l'épilepsie alcoolique qui se caractérise par la répétition spontanée de CE chez un alcoolique chronique en l'absence d'autres explications :les crises sont peu fréquentes, généralisées, rarement partielles ; des facteurs étiologiques ajoutés sont fréquents (traumatiques, vasculaires). L'épilepsie alcoolique peut nécessiter un traitement spécifique, bien que l'arrêt de l'intoxication puisse suffire à la contrôler.
- **Parmi les autres toxiques**, il faut citer la cocaine, les amphétamines, l'intoxication par le plomb, le manganèse, les organo-phosphorés.
- **Les causes médicamenteuses** : les psychotropes peuvent déclencher des CE par imprégnation chronique (imipraminiques, fluoxétine), par surdosage (lithium, antidépresseurs), ou par sevrage (benzodiazépines, barbiturique). Des EDM sont possibles. Certains médicaments non psychotropes sont dits convulsivants et donc à utiliser avec prudence, en renforçant le traitement antiépileptique, ou à éviter chez l'épileptique : théophilline, ciclosporine, isoniazide, méfloquine.
- **Les causes métaboliques** : les hypoglycémies s'expriment facilement par des CGTC, comme l'hypocalcémie, l'hyponatrémie ; les hyperglycémies avec hyperosmolarité donnent volontiers une symptomatologie déroutante avec des CP sérielles. Les myoclonies sont classiques au cours de l'insuffisance rénale. Chez le nouveau-né, les causes métaboliques et les déficits en vitamines B sont de recherche systématique ; la persistance de convulsions conduit à injecter, par voie intraveineuse, sous contrôle EEG, 50 à 200 mg de vitamine B6.
⇨**<u>Les anomalies du développement cortical :</u>** mieux connues depuis l'IRM , mises en évidence autrefois que sur les pièces opératoires, elles représentent une cause très fréquente d'épilepsie pharmaco-résistante. L'épilepsie, inconstante, de gravité très variable, peut débuter à n'importe quel âge. Selon le type de la malformation, sont retrouvés ou non un retard mental, des signes neurologiques diffus ou focaux, des antécédents familiaux. Leur point commun est de correspondre à une erreur de la migration neuronale responsable de neurones anormaux, dysplasiques avec ou non réaction gliale (hétérotopies, lissencéphalies, pachygyrie..)

<u>5 CONDUITE A TENIR EN PRATIQUE.</u>

5-1 : En présence d'une généralisée tonico-clonique.

Les personnes épileptiques portent sur eux une carte sur laquelle sont précisés les conseils suivants
Ce qu'il faut faire :

** Dégagez l'espace autour de moi*
** Protégez ma tête (coussin ou vêtement replié sous la tête)*
** Desserrez mes vêtements (col, ceinture)*
** Eventuellement, enlevez mes lunettes*
** Dès que possible, m'allonger sur le côté*
** Attendre mon retour à la conscience*
** Avertir les secours (15 ou 18) si la crise se prolonge plus de 5 min.*

Ce qu'il ne faut pas faire :

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

L'administration d'un médicament anti-épileptique (MAE) en urgence n'est pas justifiée après une crise isolée. Si un deuxième épisode survient dans les minutes suivantes, en pratique lorsque les les secours sont présents, une injection d'un MAE est utile pour prévenir la récurrence des crises : une injection IM de 10 mg de diazépam (Valium). L'injection IV est d'efficacité plus rapide mais devra être réalisée lentement chez un adulte avec une fonction respiratoire normale.

5-2 CE survenant chez un épileptique connu.

- Un hospitalisation n'est pas indispensable

↳Si la CE est identique à celle qui affecte habituellement le patient, la conduite est dominée par la recherche :

* d'un facteur déclenchant (manque de sommeil, prise d'alcool ou de toxique, fièvre…)
* d'une mauvaise observance thérapeutique ou d'interférence médicamenteuse (contrôle du taux sanguin si le dosage est possible : il ne l'est pas pour tous les antiépileptiques nouveaux)
* une nouvelle crise peut être l'occasion d'un réajustement des doses ou d'un changement d'option thérapeutique

↳Si la crise est différente de celle que le patient présente habituellement :

* il est nécessaire de reconsidérer le diagnostic syndromique

5.3 CE survenant dans un contexte d'agression cérébrale aiguë :

- En cas de pathologies lésionnelles aiguës (traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale…) les crises sont partielles, partielles secondairement généralisées, ou plus souvent d'apparence généralisée tonico-clonique

Le traitement de ces crises est étiologique. La prescription d'un MAE pendant la phase aiguë est discutée. En pratique, la prescription d'une benzodiaziépine par voie orale ou par voie IV peut être discutée avec relais ultérieur par un MAE sur une durée de quelques mois après l'épisode aiguë. Cette attitude n'est pas systématique.

En cas de pathologie non lésionnelle (toxique, métabolique,…) les CE sont généralisées tonico-cloniques. Une CP ou une CP secondairement généralisée doivent faire rechercher une pathologie lésionnelle éventuellement associée. Le traitement est exclusivement celui de la cause.

5.4 Première crise d'apparence isolée :

- Interrogatoire du malade et des témoins, recherche d'autres types de crise, relevé des antécédents personnels et familiaux pouvant orienter vers un syndrome épileptique.
- Examen clinique à la recherche d'une affection médicale ou neurologique aiguë non patente.
- Une CPC dans un contexte fébrile impose une PL (méningo-encéphalite).
- Une CE dans un contexte d'une céphalée aiguë impose une PL (hémorragie méningée).
- Un bilan biologique standard n'est indiqué que si un trouble métabolique est suspecté (glycémie, électrolytes, fonction rénale et hépatique)
- L'EEG a une rentabilité diagnostique supérieure s'il est réalisé en l'absence de MAE (notamment de benzodiazépine) et dans les 24 à 48 h succédant l'épisode aigu.
- Un scanner est indiqué devant toute CE inaugurale, isolée, ne s'intégrant pas d'emblée et de façon évidente dans un syndrome épileptique non lésionnelle: en pratique seules l'épilepsie absences, l'EMJ, l'EPR ne le justifient pas. Le scanner peut être pratiqué à distance de la crise si l'examen neurologique est normal. En pratique, la situation d'urgence de la survenue d'une première CE le fait réaliser rapidement.
- Les indications de l'IRM ne sont pas obligatoirement complémentaires des indications du scanner. Les possibilités d'accès à l'IRM peuvent faire réaliser cet examen en première intention dans ce cas un scanner ultérieur est généralement inutile. Si le scanner est réalisé en première intention, une IRM est indiqué s'il existe un doute ou si cet examen se révèle normal notamment en cas de CP. L'IRM pourra être réalisée à distance.

5.5 Après le bilan d'une première crise épileptique :

Trois situations sont possibles :

* Il existe une cause certaine : une lésion cérébrale, un contexte étiologique précis.
* La CE s'intègre dans un syndrome épileptique défini
* Le bilan étiologique est négatif.

- La décision de traiter n'est pas systématique. Elle se discute en fonction :
  * du type de crise : risque de récurrence en cas de CP
  * du syndrome épileptique s'il est reconnu : nécessité d'un traitement s'il s'agit d'une EGI
  * de l'absence de facteur déclenchant
  * d'anomalies EEG inter-critiques
  * d'un examen neurologique anormal
  * de lésion cérébrale
  * du malade: vécu de la première crise et ses conséquences directes (traumatique), âge, profession.

6- PRINCIPES DU TRAITEMENT.

6.1 Buts

↳**traiter un épileptique, c'est d'abord essayer de supprimer ses crises** ; deux démarches sont possibles. La plus satisfaisante est curative : supprimer leur cause soit par ablation d'une lésion évolutive ou potentiellement dangereuse, indépendamment du symptôme crise épileptique en cas de tumeur ou de malformation vasculaire soit en prenant des mesures diriger contre les facteurs favorisant ou provoquant des crises : par exemple, en cas de photosensibilité. La plupart du temps, toutefois, le traitement ne peut être que symptomatique par la prescription de médicaments antiépileptiques (MAE). 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 pharmacorésistantes. Pour ces dernières, des possibilités 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 accompagement 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)

6.2 Les médicaments antiépileptiques :

⇨ **Mécanismes d'action :** pour la plupart et notamment pour les plus anciens, ils sont mal connus. Sur un plan théorique, il existe trois impacts possibles : 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.

⇨ **Description-indications :** il existe une douzaine de MAE différents, la moitié d'entre eux est utilisée depuis plus de trente ans et l'autre moitié depuis moins de 10 ans ; d'autres médicaments sont en évaluation. Ils sont tous prescrits par voie orale ; certains sont injectables par voie veineuse et utiles au cours des états de mal.

- Les six premiers sont considérés comme des antiépileptiques classiques du fait de leur large spectre et de leur diffusion ; ils sont classés selon leurs indications.

  Actifs sur tous les types de crises y compris les absences et les myoclonies: le valproate de sodium (Dépakine), et les benzodiazépines antiépileptiques ; le diazépam (Valium), le clonazépam (Rivotril), le clobazam (Urbanyl).

  Actifs que sur les absences : l'éthosuximide (Zarontin), mais dont les indications sont restreintes en raison de ses effets indésirables et de l'obligation d'associer un autre antiépileptique actif sur les autres types de crises pouvant s'associer aux absences (CGTC) :

  Actifs sur toutes les crises sauf les absences et les myoclonies : la carbamazépine (Tégrétol), la phénytoïne (Dihydan). Ces deux molécules étant très actives sur les crises partielles, les CGTC et secondairement généralisées ;

Actifs sur toutes les crises sauf les absences : le phénobarbital (Gardénal, Alepsal, Aparoxal, Kaneuron), le plus ancien (1911), le moins cher, le plus prescrit dans le monde, mais de nombreux effets indésirables.

Actifs dans les états de mal et par voie injectable : les benzodiazépines (diazépam, clonazépam), diphénylhydantoïne (Dilantin), valproate de sodium (Dépakine injectable), le phénobarbital

- Les antiépileptiques plus récents sont essentiellement actifs sur les crises partielles et pour certains sur les CGTC ; leur avantage est aussi de diminuer les effets secondaires, à court et long terme. Cependant, plusieurs d'entre-eux ont vu leurs indications limitées précisément en raison d'effets secondaires graves. Leur mécanisme d'action permet de retenir les gabaergiques et les autres :

  - les Gabaergiques : le vigabatrin (Sabril) dont les indications viennent d'être restreintes avec obligation d'une surveillance précise du champ visuel ; la gabapentine (Neurontin) ; la tiagabine (Gabitril) ;
  - les autres dont le mécanisme d'action est plus large ou moins connu : la lamotrigine (Lamictal), le topiramate (Epitomax), l'oxcarbazépine (Trileptal), le lévétiracétam (Keppra). Un nouvel antiépileptique est réservé uniquement en France au syndrome de Lennox Gastaut : le felbamate (Taloxa) avec obligation d'une surveillance hématologique rigoureuse (risque d'aplasie médullaire).

⇨ **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 possibilitsé ultérieures d'arrêt après un temps suffisant sans crise de plusieurs années, au minimum 2 ou 3 ans;
- choisir le MAE en fonction du type de(s) crises (s), du syndrome épileptique et des AMM(certains MAE nouveaux ne peuvent être prescrits qu'après échec d'autres traitements)

- en cas d'épilepsie généralisée idiopathique avec absences et/ou myoclonies Dépakine° ou Lamictal° - en cas de CGTC uniquement : Dépakine° ou Tégrétol° ou un MAE 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 20 mg/ jour chez l'adulte; 20 à 30 mg/ jour chez l'enfant) en une semaine - Tégrétol (10 à 15 mg/jour chez l'adulte ; 20 à 25 mg/jour chez l'enfant) en une semaine

- limiter le nombre de prises à 1 ou 2 par jour (éviter le midi) ; choisir des molécules à libération prolongée (Dépakine chrono, Tégrétol LP, voire le phénobarbital)
- demander au malade d'avertir en cas de réaction adverse et vérifier l'absence de contre-indication :

Dépakine : absence de tremblement d'attitude, de risque d'obésité, d'hépatite et vérifier les enzymes hépatiques (SGOT, SGPT), le TQ, le fibrinogène, l'hémogramme Tégrétol : absence de trouble de l'équilibre, de trouble de la conduction auriculo-ventriculaire, vérifier l'hémogramme, prévoir l'effet inducteur enzymatique Pour les MAE nouveaux, aucun contrôle biologique n'est nécessaire avant traitement ou après

- vérifier l'efficacité après un temps minimum de prescription en fonction de la demi-vie du médicament (le taux d'équilibre n'est atteint qu'après 5 demi-vies)

⇨ **Suivi du traitement :**

- **Les crises disparaissent et le traitement est bien supporté :** le traitement est maintenu sans changement, les dosages sanguins des médicaments ne sont pas utiles, un contrôle annuel de l'EEG (consensus ANAES) permet de s'assurer de la parfaite stabilisation de la maladie, en vue d'un futur arrêt du traitement à décider en fonction de la forme clinique d'épilepsie et de l'assentiment du malade. Lorsqu'il est décidé, l'arrêt sera toujours très progressif.
- **Le traitement est mal toléré (tableau 4) :** il faut immédiatement arrêter le médicament en cas de réaction d'idiosyncrasie (notamment en cas d'erythème) ; vérifier si possible les taux sanguins du médicament, rechercher un éventuel surdosage, une interaction médicamenteuse et d'autres effets secondaires biologiques selon le médicament en cause. Si l'arrêt est décidé, on choisira un autre antiépileptique avec prescription temporaire d'une benzodiazépine en attendant des taux sanguins actifs.
- **Le traitement est bien supporté mais les crises persistent :** les dosages sanguins sont utiles pour s'assurer que le taux sanguin n'est pas inférieur aux taux statistiquement définis comme thérapeutiques. Ils ne sont pas possibles avec les MAE nouveaux. Dans ces cas, la posologie sera progressivement augmentée en fonction du résultat sur les crises et la tolérance. En cas d'échec, on substitue un deuxième, voire un troisième médicament avant de passer à une bithérapie en choisissant des MAE dont le mécanisme d'action est synergique. La résistance à un traitement médical bien conduit définit dans les deux premières années une épilepsie pharmacorésistante.
- **par conséquent, les dosages sanguins des antiépileptiques sont utiles** en cas de persistance de crises (apprécier la compliance, adapter la posologie) ou d'effets indésirables possibles en relation avec la thérapeutique (d'antant plus qu'il s'agit d'une bi ou polythérapie). Ils sont inutiles dans les cas contraires. Ils ne se pratiquent pas en cas de prescription de MAE nouveaux.

⇨**Les moyens thérapeutiques non médicamenteux**

- **la chirurgie :** - elle est indiquée en cas d'épilepsie partielle pharmacorésistante, 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 formene pouvant justifiées d'une cortectomie.

⇨**Traiter les conséquences des crises ; l'épileptique dans la société :**

Très tôt, il est nécessaire d'aborder les questions concernant la vie quotidienne, l'avenir scolaire, professionnelle, la conduite automobile, la contraception, la grossesse.

- **La vie quotidienne** : aucun régime alimentaire, consommation d'usage et avec modération de vin ; éviter les dettes de sommeil, favoriser la régularité des horaires de sommeil, prévenir les risques domestiques : par des moyens simples : mobilier sans arêtes, literie basse, système de sécurité pour l'arrivée d'eau chaude, protection des plaques de cuisson, les douches sont préférées aux bains. La télévision, les jeux vidéo sont parfaitement supportés chez la plupart des épileptiques ; des précautions simples sont à prendre en cas de photosensibilité (pièces suffisamment éclaitées, port de lunettes de soleil, regarder la télévision à une distance suffisante, éviter de s'approcher pour régler l'image). Seulement certains sports mettant le pronostic vital constamment en jeu sont interdits : alpinisme, plongée sous-marine, deltaplane, planche à voile, sports mécaniques, etc... La piscine est autorisée si les crises sont bien maîtrisées.
- **Les questions relatives à l'avenir scolaire, professionnelle** sont analysée selon le syndrome épileptique, l'évolution sous traitement, les choix et possibilités personnels en sachant que certaines professions sont interdites, notamment les chauffeurs poids lourds, en commun, le travail en hauteur, les carrières militaires et beaucoup d'emplois dans la fonction publique. L'aide du médecin du travail et une parfaite collaboration des différents intervenants sont très utiles.
- **La question de la conduite automobile** est réglée par la loi et les articles du Code la Route. La conduite des poids lourds et des véhicules en commun est interdite ; elle est possible pour les autres véhicules après avis de la commission médicale du permis de conduire : c'est au malade de faire les démarches et non au médecin ; c'est au médecin d'informer le malade (et seulement lui).

- La contraception doit tenir compte des MAE inducteurs enzymatiques (phénobarbital, hydantoïnes, carbamazépine) : inefficacité d'une contaception hormonale normo ou minidosée. Le valproate et les MAE nouveaux (sauf le topiramate) ne sont pas inducteurs enzymatiques.
- La grossesse nécessite un entretien détaillé et éclairé des risques de la grossesse sur l'épilepsie (faible, variable et discutable en l'absence d'adaptation des posologies), de l'épilepsie sur la grossesse (à ne pas négliger notamment en cas de CGTC ou de crises en rapport avec un arrêt brutal du traitement), des antécédents familiaux et d'un conseil génétique selon le syndrome épileptique. En fait, la question est surtout relative aux risques tératogènes des MAE. Les MAE classiques sont responsables d'un risque de malformation 2 fois supérieur à celui de la population normale (de l'ordre de 2 %) ; ce risque est d'autant plus élevé que le traitement comporte plusieurs MAE, à doses élevées, et qu'il existe des antécédents familiaux de malformations. Les MAE nouveaux ne sont pas reconnus comme tératogènes. En cas de désir de grossesse, c'est souvent le moment de réévaluer la nécessité d'un traitement antiépileptique, de le simplifier, voire de l'arrêter. Avant la conception, une supplémentation en acide folique est conseillée (10 mg/jour) et pendant la grossesse en cas de traitement par le valproate ou la carbamazépine ; et par la vitamine K pendant le dernier trimestre et la période néonatale en cas de traitement barbiturique. Une surveillance obstétricale et échographique est organisée afin de détecter une éventuelle malformation. Il est clair que le fait d'être épileptique et de prendre un traitement antiépileptique ne doit pas constituer la seule et unique raison d'une interruption de grossesse.

7. LES ETATS DE MAL EPILEPTIQUES (EDME)

7.1 Définition :

Les EDME sont des syndromes électrocliniques caractérisés par la répétition à bref délai de crises récurrentes, avec persistance, pendant la phase inter-critique, d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologiques traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques. Deux situations cliniques très différentes peuvent être considérées :
* l'état de mal convulsifs, tonico-cloniques (EMTC), de diagnostic clinique évident, urgence de réanimation, qui nécessite des mesures thérapeutiques immédiates et met en jeu le pronostic vital ;
* l'état de mal non convulsif, diagnostic difficile qui repose sur la pratique d'un EEG.
L'EDME peut être la manifestation inaugurale de l'épilepsie.

7.2 Facteurs étiologiques

- Chez un patient épileptique traité, le facteur déclenchant le plus habituel est la non observance thérapeutique; par conséquent les dosages sanguins de MAE sont très utiles en urgence.
- Toute agression cérébrale aiguë directe survenant chez un épileptique ou non peut se manifester par un EDME : accident ischémique ou hémorragique, tumeur, infection, traumatisme.
- Les désordres hydro-électrolytiques et les causes toxiques (alcool, antidépresseurs tricycliques…) sont les causes les plus fréquentes d'agression cérébrale indirecte.
- Dans 20 % des cas, aucune cause n'est retrouvée.

7.3 Etat de mal épileptique convulsif tonico-clonique (EMTC)

La répétition subintrante de crises convulsives induit :
- dans le demi-heure, des troubles neurovégétatifs, une acidose, un œdème cérébral qui auto-entretiennent et aggravent la situation clinique ;
- dans l'heure, des lésions neuronales anoxo-ischémiques rapidement irréversibles, à l'origine de séquelles neurologiques.

L'évolution spontanée est le décès par collapsus cardio-respiratoire dans un contexte de défaillance multiviscérale. La mortalité de l'EMTC traité est de 10 à 20 % des cas.

Le principe du traitement est le suivant (consensus ANAES) :
↳ Mesures générales :
* assurer la perméabilité des voies aériennes (canule de Mayo) et l'oxygénation (10 l/mn),
juger en urgence de l'opportunité d'une assistance respiratoire ;
* rechercher et traiter une hypoglycémie ;
* mettre en place deux abords veineux, l'un étant réservé à l'administration des médicaments antiépileptiques (sérum salé isotonique + 50 cc sérum glucosé 30 %o ;
* mettre en place une surveillance hémodynamique continue ;
↳ Interrompre l'activité épileptique
Injecter immédiatement (Temps 0) :
- Une ampoule à 10 mg de diazépam en 3 minutes OU
- Une ampoule à 1 mg de clonazépam en 3 minutes
- Si échec, répéter immédiatement une seule fois.

Mettre en place immédiatement après :
- Fosphénytoïne(FOS)ouPhénytoïne(PHT)
- 20 mg/kg d'équivalent-PHT (E-PHT)
- Sans dépasser 150 mg/minute pour FOS
- Sans dépasser 50 mg/minute pour PHT

Si les crises persistent après 20 minutes :
- Phénobarbital 20 mg/kg
- Sans dépasser 100 mg/minute

Si les crises persistent après 40 minutes :
- Thiopental (Nesdonal®), 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/h.

7.4 Etats de mal épileptiques non convulsifs (ou à expression confusionnelle)

Une confusion mentale d'intensité variable du simple ralentissement suggestif de l'efficience intellectuel jusqu'à la stupeur pouvant persister des heures et des jours est le symptome principal. Il peut s'agir d'un EDM absence: la confusion mentale est associée dans la moitié des cas à des myoclonies péri-oculaires ou buccales. Il survient à tous âges et même souvent chez les sujets âgés. Il peut s'agit plus rarement d'un EDME partiels complexes, la confusion mentale est le symptôme isolé, rarement associé à des épisodes de machonnements incongrus. Le seul moyen d'en faire le diagnostic est de pratiquer un EEG, qui montre l'activité épileptique continue ou focale. L'injection IV d'une benzodiazépine normalise l'EEG et fait disparaître dans les secondes qui suivent la confusion.

Tableau 1 : Classification internationale des crises épileptiques (1981)

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 tonico-cloniques

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

Tableau 2 : Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (1989)

(à titre d'information)

1-Épilepsies et syndromes épileptiques focaux

1.1. Idiopathiques, liés à l'âge

Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques
Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux
Épilepsie primaire de la lecture

1.2. Symptomatiques

Syndrome de Kojewnikow ou épilepsie partielle continue
Épilepsies lobaires
Épilepsies du lobe temporal
Épilepsies du lobe frontal
Épilepsies du lobe pariétal
Épilepsies du lobe occipital

1.3. Cryptogéniques

Lorsque l'étiologie reste inconnue, on parle d'épilepsie partielle cryptogénique.

1- Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés

2.1. Idiopathiques, liés à l'âge, avec par ordre chronologique :

Convulsions néonatales familiales bénignes
Convulsions néonatales bénignes
Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance
Épilepsie -absences de l'enfance
Épilepsie -absences de l'adolescence
Épilepsie myoclonique juvénile
Épilepsie à crises Grand Mal du réveil
Épilepsies à crises précipitées par certaines modalités spécifiques

2.2. Cryptogéniques ou symptomatiques, avec en particulier :

Spasmes infantiles (syndrome de West)
Syndrome de Lennox-Gastaut
Épilepsie avec crises myoclono-astatiques
Épilepsie avec absences myocloniques

2.3. Symptomatiques :

2.3.1 Sans étiologie spécifique :

Encéphalopathie myoclonique précoce
Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Sd d'Ohtahara).
Autres

2.3.2 Syndromes spécifiques :

De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre

3. Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

3.1. Avec association de crises généralisées et partielles, avec en particulier :

Crises néonatales
Épilepsie myoclonique sévère
Épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent
Épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner)

3.2. Sans caractères généralisés ou focaux certains.

4. Syndromes spéciaux

4.1. Crises occasionnelles, liées à une situation épileptogène transitoire :

Convulsions fébriles
Crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique

4.2. Crise isolée, état de mal isolé.

Tableau 5 Les médicaments antiépileptiques

D.C.I.	Effets indésirables aigusidiosyncratiques	Effets indésirables aigus doses-dépendants	Effets indésirables chroniques	Tératogénicité
Phénobarbital Gardenal°, Alepsal°, Kaneuron° 2-3 mg/kg/J (A) 3-4 mg/kg/J (E) 1 ou 2 prises/J Tx Sanguins 15 – 30 mg/l 65 – 130 mmol/l	Éruptions cutanées graves, rares Éruptions cutanées bénignes	Sédation (adulte), Excitation (enfant)	Altération fonctions cognitives Algodystrophies Ostéomalacie Épaississement des traits du visage Hirsutisme Acné Neuropathie périphérique Maladie de Dupuytren	Oui
Phénytoïne Dihydan° 3-5 mg/kg/J (A) 5-8 mg/kg/J (E) 1 ou 2 prises/J Tx Sanguins 10 à 20 mg/ 40 à 80 mmol/l	Éruptions cutanées graves, rares Éruptions cutanées bénignes Anémie arégénérative Syndrome lupique Lymphomes, rares	Syndrome cérébello-vestibulaire, Obnubilation, confusion Dyskinésies	Atteinte cérébelleuse irréversible Hypertrophie gingivale, Hirsutisme Acné Épaississement des traits du visage Neuropathie périphérique Altération fonctions cognitives	Oui
Ethosuximide Zarontin° 15 – 20 mg/kg/J (A) 20 – 25 mg/kg/J (E) 2 prises/J	Aplasie médullaire Eosinophilie, neutropénie	Troubles digestifs Troubles psychiatriques (adulte)	Altérations des fonctions cognitives	Oui
Carbamazépine Tegretol° 10-12 mg/kg/J (A) 20 – 25 mg/kg/J (E) 2-4 prises/J Tx Sanguins 5 – 12 mg/ 20 – 50 mmol/l	Éruptions cutanées rares, graves Éruptions cutanées bénignes Leucopénie Syndrome lupique	Diplopie, Sensations vertigineuses, Ataxie Nystagmus Asthénie Sédation	Hyponatrémie	Oui
Valproate Dépakine° 15 – 20 mg/kg/J (A) 20 – 30 mg/kg/J (E) 1 –3 prises/J Tx Sanguins 50 – 100 mg/ 350 – 700 mmol/l	Hépatite cytolytique, très rare Pancréatite Thrombopénie	Troubles digestifs Asthénie	Effet orexigène avec prise de poids Tremblement d'attitude Chute des cheveux	Oui
Benzodiazépines Valium°, Rivotril° Urbanyl°	Allergie bénigne	Sédation Excitation paradoxale	Altérations des fonctions cognitives Syndrome de sevrage à l'arrêt	Inconnue
Vigabatrin Sabril° 20-55 mg/kg/J (A) 40-80 mg/kg/J (E) 1 –2 prises/J Tx Sanguins	Psychose aiguë réversible	Sédation	Effet orexigène avec prise de poids Rétrécissements concentriques du champ visuel, le plus souvent asymptomatiques	Inconnue
Felbamate Taloxa°	Aplasie médullaire irréversible Hépatite cytolytique	Troubles digestifs Céphalées Sensations vertigineuses	Effet anorexigène avec perte de poids	Inconnue
Gabapentine Neurontin° 15-35 mg/kg/J		Troubles digestifs	Effet orexigène modéré	Inconnue
Lamotrigine Lamictal° 3-7 mg/kg/J(A) 5-15 mg/kg/J (dose inférieure avec valproate	Éruptions cutanées graves (syndrome de Stevens-Johnson, syndrome de Lyell) Éruptions cutanées bénignes	Sensations vertigineuses Troubles digestifs Tics (enfant)		Inconnue
Tiagabine Gabitril° 0,5-1 mg/kg/J 3 prises/J		Sensations vertigineuses Fatigue, sédation		Inconnue
Topiramate Epitomax° 3-15 mg/kg/J 2 prises/J		Troubles digestifs Troubles psychiatriques	Lithiases urinaires Altérations des fonctions cognitives Effet anorexigène avec perte de poids	Inconnue