

Les syndromes épileptiques

Pr. H. ZOBIRI

Définition, Introduction

Les crises d'épilepsies sont des manifestations cliniques paroxystiques motrices, sensitives, sensorielles ou psychiques, accompagnées ou non d'une perte de connaissance, liée à une décharge anormale, excessive et hypersynchrone d'une population plus ou moins étendue de neurones du cortex cérébral.

La maladie épileptique est définie par la répétition de crises, chez le même sujet, de crises épileptiques spontanées.

Une crise épileptique unique ou la répétition dans le cadre d'une affection cérébrale aiguë ne constitue pas une maladie épileptique, il s'agit de crises accidentelles accompagnant un dysfonctionnement transitoire et réversible du système nerveux central

Épidémiologie

La prévalence : 1 sujet sur 200

Incidence : 50 à 100 par 100 000 H par an

Distribution bimodale, plus élevée chez l'enfant et après 60 ans

50% des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans

La physiopathologie des épilepsies

Des perturbations électrophysiologiques élémentaires peuvent être causées par diverses anomalies biochimiques qui modifient les propriétés des membranes neuronales

- anomalies des canaux sodiques, calciques ou potassiques, déficit d'ATPase
- déficit de la neurotransmission inhibitrice(GABA)
- augmentation de la neurotransmission excitatrice (glutamate ou aspartate)

Classification

La classification internationale des crises épileptiques 1981 distingue ; sur la concordance des critères cliniques et EEG, trois groupes principaux ;

Les crises généralisées

Les crises partielles

Les crises inclassables

Classification internationale des crises épileptiques 1981

Crises généralisées

Absences : typiques

atypiques

Crises myocloniques

Crises cloniques

Crises tonico cloniques

Crises atoniques

Crises partielles

Cp simples : Motrices

Sensitives

Sensorielles

Végétatives

Psychiques

Cp complexes:

Début simple suivi de troubles de la conscience et/ou d'automatismes

Avec troubles de la conscience dès le début de la crise avec ou non d'automatisme

Cp secondairement généralisées

Crises non classées

Les syndromes épileptiques

La classification syndromique des épilepsies est fondée sur les caractères cliniques, électriques des crises et sur l'étiologie connue ou supposée des crises, âge début et le mode évolutif

Axe symptomatique

- ep généralisées
- ep partielles

Axe étiopathogénique

- ep idiopathiques : sans cause organique, prédisposition génétique réelle ou présumée
- ep symptomatiques : dues à des lésions cérébrales identifiables
- ep cryptogéniques: présumées symptomatiques d' une cause occulte qui échappe aux moyens d'investigation

Classification syndromiques des épilepsies

Épilepsies et syndromes épileptiques focaux

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

Symptomatiques

Syndrome de Kojewnikow (épilepsie partielle continue)

Épilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales)

Cryptogéniques

Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés

Idiopathiques, liés à l'âge :

Convulsions néonatales familiales bénignes

Convulsions néonatales bénignes

Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

Épilepsie-absence de l'enfance

Épilepsie-absence de l'adolescence

Épilepsie myoclonique juvénile

Épilepsie à crises grand mal du réveil

Épilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement...)

Cryptogéniques ou symptomatiques :

Syndrome de West

Syndrome de Lennox-Gastaut

Épilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose)

Épilepsie avec absences myocloniques

Symptomatiques,

Sans étiologie spécifique

Encéphalopathie myoclonique précoce

Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (syndrome d'Ohtahara)

Étiologie spécifique

Épilepsies myocloniques progressives

Divers

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

Syndromes spéciaux

Crises situationnelles

Crise isolée, état de mal isolé

Ep absence de l'enfant

Chez un enfant entre 3 et 12 ans, un pic à 7 ans avec une prédominance féminine.

Les absences typiques inaugurales, très fréquentes (pynoletique), comprises entre 10 et 200 par jour facilement provoquées par l'hyperventilation

L'évolution est variable, bon pronostic dans 80% des cas disparition des crises dès l'instauration du traitement (valproate, éthosuximide, lamotrigine), dans 40% des cas surviennent des CGTC isolées ou associées à des absences

Les critères moins favorables : un début tardif (après 8 ans), survenue chez un garçon, résistance initiale au traitement et la présence d'une photosensibilité

EEG: décharges de pointes-ondes bilatérales ,synchrones, et symétriques à 3hz , sur un tracé de fond normal

Ep absences de l'adolescent :

Début plus tardif à la puberté et surviennent en salve le matin au réveille

Des crises GTC sont associées dans 80% des cas

Epilepsie myoclonique juvénile

Début : 12 et 18 ans (âges extrêmes : 8-26 ans), âge moyen : 15 ans

Crises : myoclonies survenant préférentielle au réveil,maladresse du petit déjeuner

CGTC: faisant le plus souvent suite à une salve de myoclonies,

Facteurs déclenchant : manque de sommeil, parfois SLI

EEG : décharges de polypointes-ondes, bilatérales et symétriques

Possible réponse photo paroxystique (EGI la plus photosensible)

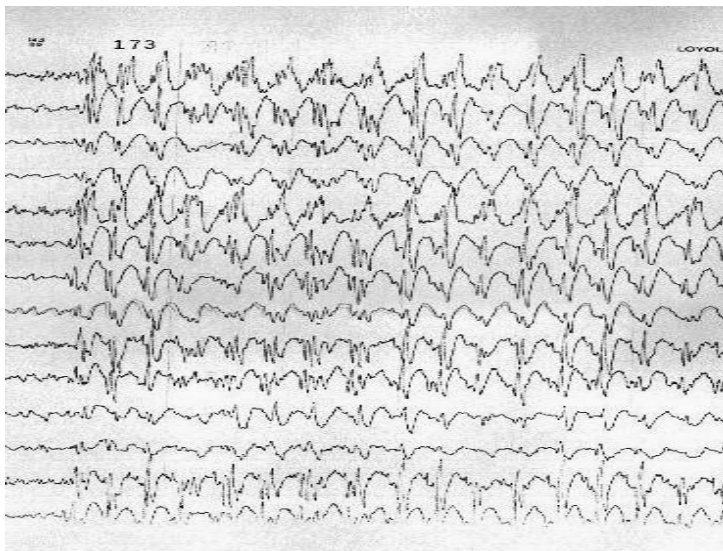
Pathogénie : syndrome génétique, probablement polygénique

Traitement : pharmacosensibilité habituelle/pharmacodépendance

Diagnostic différentiel :

Autres EGI, épilepsie à crises grand-mal du réveil

Épilepsies myocloniques progressives



Ep généralisées symptomatiques

Syndrome de West ou maladie des spasmes en flexion : Incidence de 1/ 5000

naissances, prédominance masculine

Survient chez un nourrisson de 4 à 7 mois (moins de 1an) et se manifeste par la triade :

spasmes en flexion, régression psychomotrice, hypsarytmie à EEG

- Les spasmes : en salves à l'endormissement ou au réveil souvent en flexion
- Régression psychomotrice : enfant indifférent, n'apprend rien et perd son acquisition antérieure
- EEG pathognomonique (hypsarythmie) : ondes lentes, de grandes amplitudes, de pointes irrégulières et anarchiques

Le syndrome de West est primitif dans 1/3 des cas dans cette situation le pronostic n'est pas forcément péjoratif

Dans 2/des cas est secondaire et de pronostic défavorable, les étiologies sont nombreuses

- Encéphalite anoxique, infectieuse
- Mal formation cérébrale
- Agénésie calleuse (syndrome d'aicardi)
- Sclérose tubéreuse bourneville
- Métaboliques (phénylcétonurie)

Les spasmes sont résistants aux antiépileptiques

Le vigabatrin (sabril) est le traitement de première intention

Les corticoïdes peuvent avoir une efficacité immédiate

Le syndrome de LENNOX-GASTAUT : L'une des formes les plus sévères des épilepsies infantiles,

Début avant 8 ans, pic de fréquence entre 3 et 5 ans. Il est caractérisé par une triade :

- des crises toniques, crises atoniques, absences atypiques
- des troubles mentaux, retard intellectuel, troubles de la personnalité, troubles caractériels et parfois comportements autistiques.
- 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..

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.

Ep partielle idiopathique

L'épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR) : la plus fréquente des épilepsies de l'enfant et la plus typique des EPI : deux fois plus fréquente que l'épilepsie absences. 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
- CP simples de la région bucco-faciale
- 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.

Epilepsie partielle bénigne de l'enfance paroxysmes occipitaux

..

Gastaut :

Symptômes visuels : illusions, hallucinations élémentaires, amaurose critique.

Crises hémicloniques, des crises partielles complexes avec automatismes ou des crises tonico-cloniques secondairement généralisées succèdent parfois à cette symptomatologie visuelle.

EEG intercritique caractérisé par une activité de fond normale et par des anomalies paroxystiques à type de pointes ou pointes-ondes occipitales uni- ou bilatérales, de haut voltage.

Panayiotopoulos : l'épilepsie bénigne de l'enfant avec paroxysmes occipitaux est un syndrome caractérisé par des crises partielles brèves ou prolongées comportant une déviation tonique des yeux et des vomissements. Ces crises sont habituellement nocturnes et se prolongent fréquemment par une crise hémiconvulsive ou une crise généralisée tonico-clonique.

Début se situe entre 2 et 8 ans, avec un pic à 5 ans, et une rémission apparaît avant l'âge de 12 ans. Il y a une prédominance de filles et le pronostic est excellent.

l'EEG intercritique peut s'observer dans les épilepsies partielles symptomatiques ou cryptogéniques occipitales d'évolution défavorable.

Le diagnostic d'EPO ne saurait porté qu' après une exploration morphologique .

Épilepsies partielles symptomatiques ou cryptogéniques

Épilepsies du lobe temporal

Les crises partielles simples : symptômes autonomiques et/ou psychiques, sensoriels, olfactifs ou auditifs.

Les crises partielles complexes (CPC) débutent par un arrêt moteur suivi par des automatismes oroalimentaires.

.

Les crises limbiques

Signes évocateurs : gêne épigastrique ascendante avec nausée, importants symptômes végétatifs, sensation de peur ou de panique, hallucinations olfactives désagréables.

Les crises où prédominent des hallucinations auditives, les états de rêve, les illusions visuelles caractérisent plutôt les structures temporales latérales.

les crises de la face mésiale du lobe temporal :

Entité syndromique relativement bien circonscrite.

Fréquemment une histoire de convulsions fébriles prolongées unilatérales et/ou des antécédents familiaux d'épilepsie.

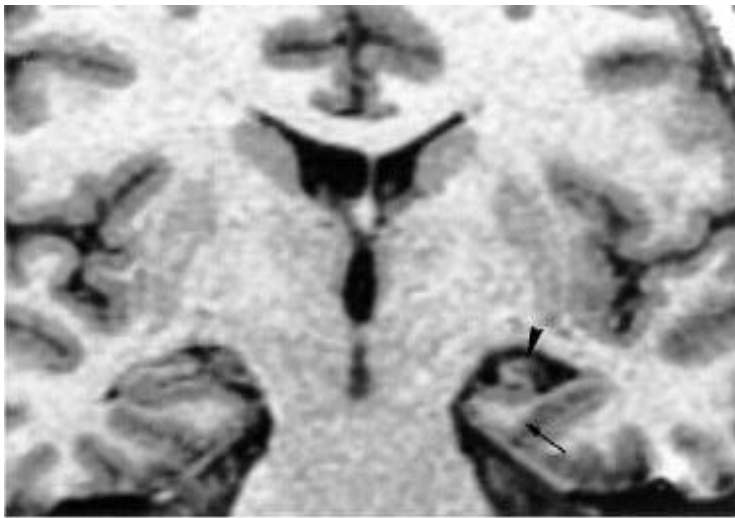
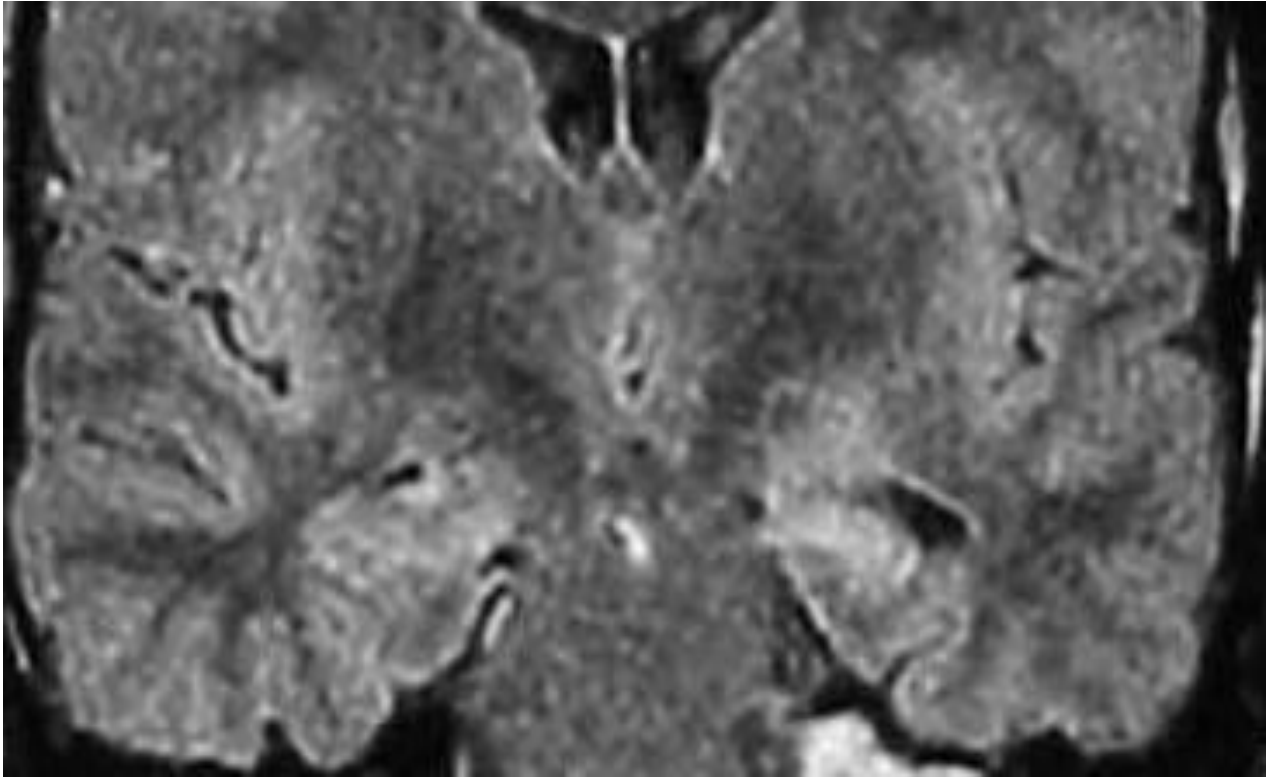
Les crises débutent pendant la première décennie, sensation épigastrique ascendante suivie d'une altération secondaire de la conscience, avec automatismes oroalimentaires prédominants (mâchonnements, purléchements, mouvements de déglutition...).

Peuvent céder transitoirement pendant plusieurs années, mais reprennent fréquemment à l'adolescence, devenant alors réfractaires au traitement médical.

L'EEG intercritique : un foyer de pointes temporal antérieur ou moyen.

Radiologie : une sclérose hippocampique.

La réponse au traitement chirurgical est habituellement brillante.



Epilepsies frontales

Marche jacksonienne ou des phénomènes moteurs cloniques très localisés évoquent une participation rolandique.

Clonies bucco-linguo-faciales avec aphasie indiquent l'implication de la partie toute inférieure de la zone motrice (opercule rolandique).

déviations conjuguées saccadées de la tête et des yeux indiquent plutôt l'implication de la convexité du lobe frontal controlatéral.

Epilepsies occipitales

Crises partielles simples : des manifestations visuelles élémentaires (négatives ou positives) précédées par une déviation oculo-clonique (nyctagmus épileptique) ou oculo-gyre.

Des crises illusionnelles ou hallucinatoires peuvent également survenir.

Epilepsies pariétales

Manifestations sensitives ou sensorielles

Exemples de syndromes spéciaux

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

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.

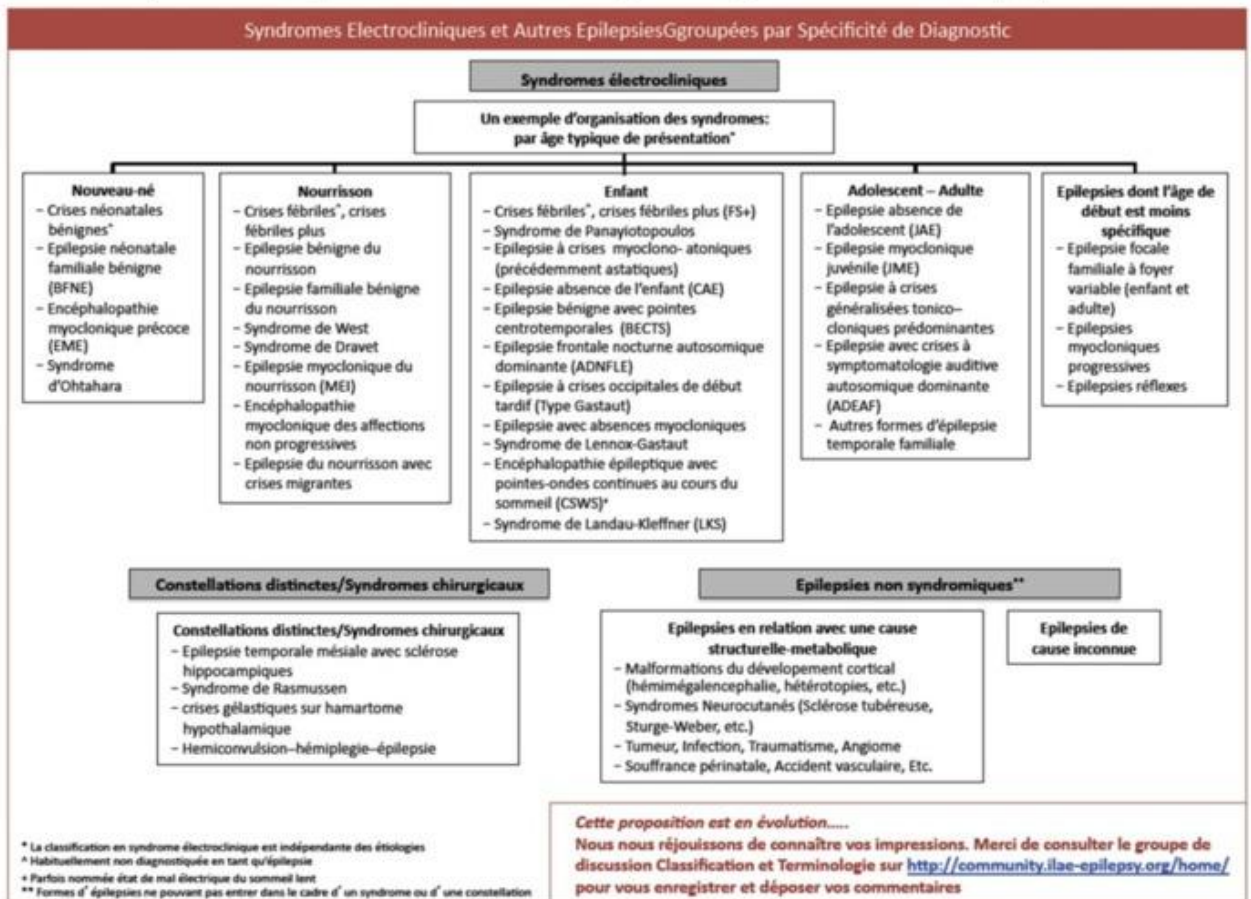
La présence d'un seul de ces critères de gravité impose un bilan neurologique :

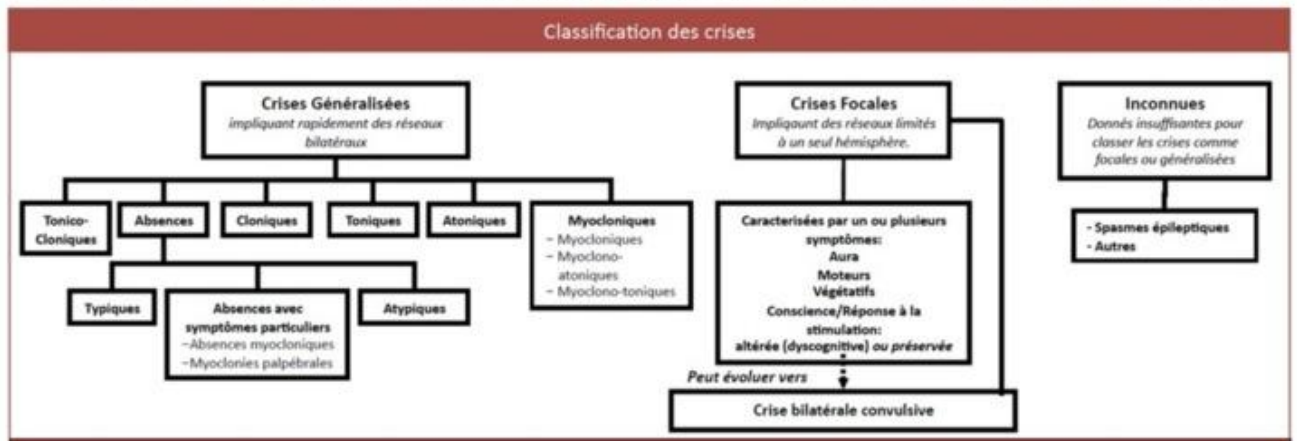
EEG, ponction lombaire et examen neuroradiologique, un traitement antiépileptique prophylactique (valproate).

Le risque d'épilepsie ultérieure 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.

Proposition de la LICe pour une Révision de la Terminologie et de l'Organisation des Crises et des Epilepsies 2010





Les nouvelles entités

Épilepsie frontale familiale autosomique dominante (ADNFLE)

Liée à une mutation d'une gène codant un récepteur nicotinique *CHRNA4* :20q13.2

CLINIQUE :

Fréquents antécédents familiaux d'épisodes nocturnes non étiquetés

Début vers l'âge de 11 ans (2 à 52 ans)

Crises frontales nocturnes survenant au sommeil léger

Rare crises diurnes

Imagerie cérébrale normale

Bonne sensibilité à la carbamazépine

Épilepsie partielle autosomique dominante avec symptomatologie auditive :

Anomalie sur le chromosome 10 q 24 , le tableau clinique est celui d'une épilepsie temporelle néo corticale avec aura auditive

Imagerie cérébrale normale

Pharmacosensibilité

Crises gélastiques avec hamartome hypothalamique

Début dans l'enfance avec une triade clinique

Crises gélastiques (rire)

Puberté précoce

Détérioration cognitive

L'IRM révèle un hamartome hypothalamique

FORMES ETIOLOGIQUES

Accidents à la naissance

Anoxie néonatale et traumatisme obstétricale

Tumeurs

infetieuses

- encéphalite virale (herpes)

- méningite purulente ou tuberculeuse

- méningo-encéphalite syphilitique

Épilepsie post-traumatique

L'Épilepsie peut survenir plus ou moins tardivement après le traumatisme, le risque est important s'il existe un coma, une fracture du crâne ou une lésion cérébrale associée.

AVCI

- Hémorragie cérébrale

- Malformation artério-veineuse, hématome

- Thrombophlébite cérébrale

Épilepsie sans cause connue

épilepsie idiopathique (prédisposition génétique)

Les caractères de cette épilepsie sont : le début à l'enfance ou à l'adolescence, un examen neurologique et psychique normale, un examen TDM ou IRM normale et l'EEG qui montre un rythme de fond normal avec des décharges paroxystiques généralisées ou focalisées.

Les autres cause

- troubles ioniques : hypoglycémie, hypercalcémie

- alcoolisme

- intoxication médicamenteuse: lithium , antidépresseurs

-anomalies du développement cortical

CONDUITE A TENIR EN PRATIQUE

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)*
- *Éventuellement, enlevez mes lunettes*
- *Dès que possible, m'allonger sur le côté*
- *Attendre mon retour à la conscience*
- *Avertir les secours 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 une injection IM de 10 mg de diazépam (Valium)

CE survenant chez un épileptique connu

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)

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

CE survenant dans un contexte d'agression cérébrale

- En cas de pathologies lésionnelles aiguës (traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale...)

Le traitement de ces crises est étiologique. La prescription d'un MAE pendant la phase aiguë est discutée.

Le traitement est exclusivement celui de la cause

Traitement médical des épilepsies

Antiépileptiques classiques ou majeurs

Phénobarbital (PB)

Phénytoïne (PHT)

Carbamazépine (CBZ)

Valproate (VPA)

Nouvelles molécules antiépileptiques

Vigabatrin (GVG)

Felbamate (FBM)

Gabapentine (GBP)

Lamotrigine (LTG)

Tiagabine (TGB)

Topiramate (TPM)

Fosphénytoïne (FOS)

Primidone (PRM)

Éthosuximide (ETH)

levetiracetam

Antiépileptiques d'appoint

Benzodiazépines (BZ)

Diazépam

Nitrazépam

Clonazépam

Clobazam

Mécanismes d'action trois impacts possibles :

- renforcer la neurotransmission inhibitrice (gabaergique)
- diminuer la neurotransmission excitatrice (glutamatergique)
- stabiliser les membranes cellulaires (blocages des canaux Na⁺ ou Ca⁺⁺ voltages- dépendant).

Selon le spectre d'efficacité sur les crises

Actifs sur tous les types de crise y compris les absences et les myoclonies: dépakine , lamotrigie et les benzodiazepines

Sur toutes les crises sauf les absences et les myoclonies: carbamazépine et phénitoïne

Sur toutes les crises sauf les absences : phénobarbital

les absences : ethosuximide

Sur les crises partielles : tous les antiépileptiques mais surtout les nouveaux : épitomax, keppra , lamictal, lyrica

Selon les interactions médicamenteuses :

Les inducteurs enzymatiques, qui modifie le taux sanguin d'autres médicaments : phénobarbital, dihydane, tegrétol, trileptal, épitomax

Les inhibiteurs enzymatiques : Dépakine

La tératogénicité: phénobarbital, dihydane, tégrétol, triléptal, dépakine

Mise en route du traitement :

- 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 contre-indications.
- en cas d'épilepsie généralisée idiopathique avec absences et/ou myoclonies

Suivi du traitement

- **si Les crises disparaissent et le traitement est bien supporté :** le traitement est maintenu sans changement, les dosages sanguins des médicaments ne sont pas utiles,
- **si Le traitement est mal toléré :** arrête du médicament en cas de réaction d'idiosyncrasie (notamment en cas d'érythème) ; vérifier si possible les taux sanguins du médicament, rechercher un éventuel surdosage, une interaction médicamenteuse.
- **Le traitement est bien supporté mais les crises persistent :** les dosages sanguins sont utiles, 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.

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.

-**La diète cétoène**: consiste en un régime alimentaire riche en matières grasses et pauvre en hydrates de carbone, en protéines et en eau

- **La vie quotidienne** : aucun régime alimentaire, consommation 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 éclairées, port de lunettes de soleil, regarder la télévision à une distance suffisante, éviter de s'approcher pour régler l'image).

-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 analysées 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

La question de la conduite automobile.

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 si l'ep est stabilisée et selon le syndrome

- **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.