

# Cours de Résidanat

## Sujet : 26

### Epilepsies

#### Diagnostic, traitement

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

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

### I- Définition d'une crise épileptique :

#### I- 1- Définition clinique :

- Une crise épileptique est définie par la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale excessive, synchrone et anormale dans le cerveau.
- Les manifestations cliniques dépendent du site initial de la décharge épileptique et de son mode de propagation vers les structures avoisinantes. Les manifestations cliniques peuvent englober une sémiologie motrice, sensorielle, végétative, cognitive avec ou sans altération de la conscience.

2- Définition électrique : les crises épileptiques se traduisent à l'électroencéphalogramme (EEG) par des activités paroxystiques (pointes, polypointes, pointes ondes) ou des décharges paroxystiques d'activités rythmiques. L'EEG permet de distinguer les signes critiques, intercritiques et post critiques.

#### ➤ Une crise épileptique est caractérisée par

- Un début et une fin rapide ou brusque
- Une durée brève : quelques secondes à quelques minutes.
- Le caractère paroxystique et stéréotypé chez le même malade

➤ Une crise provoquée ou symptomatique aigue est définie comme toute crise réactionnelle à une agression aigue circonstancielle directe ou indirecte du SNC responsable d'un abaissement transitoire du seuil épileptogène : origine *métabolique* (Hypoglycémie, hyperglycémie, hyponatrémie, hypocalcémie, hypomagnésémie, hyperurécémie), *toxique, structurelle, infectieuse ou inflammatoire*.

Les crises sont considérées comme symptomatiques aiguës si elles surviennent au cours des 7 jours suivant un accident vasculaire cérébral, un traumatisme crânien (incluant les interventions neurochirurgicales intracrâniennes), une anoxie cérébrale ou une infection du système nerveux central ou si elles surviennent dans les 24 h suivant la constatation de certaines anomalies biologiques déjà décrites.

N° Validation : 0826202054

## II- Définition de l'épilepsie - maladie

- L'épilepsie est une maladie neurologique chronique caractérisée par la tendance pathologique et durable à la répétition des crises épileptiques.
- Selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy (2014) (Définition clinique pratique), l'épilepsie est une maladie neurologique définie par l'une quelconque des manifestations suivantes :
  1. Au moins deux crises non provoquées (ou reflexes) espacées de plus de 24 heures ou bien
  2. Une crise non provoquée et une probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes d'au moins 60 % (similaire au risque général de récurrence observé après deux crises non provoquées). En effet après une 1<sup>ère</sup> crise non provoquée, le patient doit être informé que le risque d'avoir une 2<sup>ème</sup> crise dans les 2 ans qui suivent est de 21 à 45% et le risque est encore augmenté si l'IRM cérébrale note une lésion corticale épileptogène, si l'EEG à distance de la crise est anormal ou si les crises sont nocturnes, ou bien.
  3. Diagnostic d'un syndrome épileptique bien défini :

**Le syndrome épileptique** est une entité spécifique bien identifiée qui correspond à une association constante et non fortuite d'éléments cliniques (âge de début, signes cliniques des crises, antécédents personnels et familiaux, manifestations neurologiques et extra-neurologiques associées à l'épilepsie, examen neuropsychologique), paracliniques (électrophysiologiques (EEG critique et intercritique), radiologiques spécifiques), l'évolution et la cause. Le diagnostic a souvent des implications thérapeutiques et pronostiques propres.

**Les crises épileptiques réflexes récurrentes** (par exemple en réponse à des stimuli lumineux) : sont des crises provoquées définies comme une épilepsie. Bien que les crises soient provoquées, la tendance à répondre régulièrement à ces stimuli par une crise traduit la prédisposition anormale et durable à la survenue de ce type de crises.

N° Validation : 0826202054

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

### A- Classification des crises épileptiques (niveau I)

En 2017, La ligue internationale contre l'épilepsie a proposé une nouvelle classification des crises épileptiques. Cette nouvelle classification est basée sur trois points essentiels :

- Siège de début de la crise au niveau du cortex cérébral
- Niveau de conscience au cours de la crise
- Sémiologie élémentaire
- Il s'agit d'un système de classification multi-niveaux:
  - ✓ niveau I: type de crise
  - ✓ niveau II: type d'épilepsie
  - ✓ niveau III: le syndrome épileptique

#### 1- Définir où débute la crise

La première étape est de classer les crises en fonction du point de départ :

- *Crises focales* : Auparavant appelées crises partielles. C'est sont des crises qui concernent une région ou un réseau localisé ou restent limitées à une seule partie du cortex cérébral
- *Crises généralisées* : Ces crises impliquent les réseaux des deux hémisphères dès le début
- *Crise à début inconnu* : Les crises classées comme à début inconnu peuvent être reclassées une fois le type de début devient clair
- *Crise focale évoluant vers une crise bilatérale tonico-clonique* (Crise focale avec bi latéralisation): auparavant appelée crise partielle secondairement généralisée. Une crise qui commence dans une partie du cortex cérébral et se propage des deux côtés.

#### 2- Préciser l'état de conscience

L'état de conscience est un élément très important qui conditionne la sécurité des patients. On distingue :

- *Crise focale sans altération ou rupture de la conscience* : absence d'altération de la conscience même si le patient ne peut plus parler ou répondre. Elle remplace le terme crise partielle simple

N° Validation : 0826202054

- *Crise focale avec altération ou rupture de la conscience* : Altération de la conscience à n'importe quel moment d'une crise focale. Elle remplace le terme crise partielle complexe
- *Etat de conscience inconnu* : Il est parfois impossible de préciser l'état de conscience des patients.
- *Crises généralisées* : l'altération de la conscience est le symptôme commun des crises généralisées, les manifestations motrices et non motrices associées permettent de différencier de crises généralisées motrices et non motrices.

### 3- Sémiologie élémentaire (figure 1)

- *Les crises focales sont divisées en* :
  - Crises focales motrices : Un certain type de mouvement se produit pendant la crise (automatismes, crise atonique, clonique, tonique, hyperkinétique ou spasme épileptique)
  - Crises focales non motrices : Dans ce cas d'autres symptômes apparaissent en premier lieu tel que des signes émotionnels, autonome, sensoriels, cognitifs, arrêt de l'activité ...

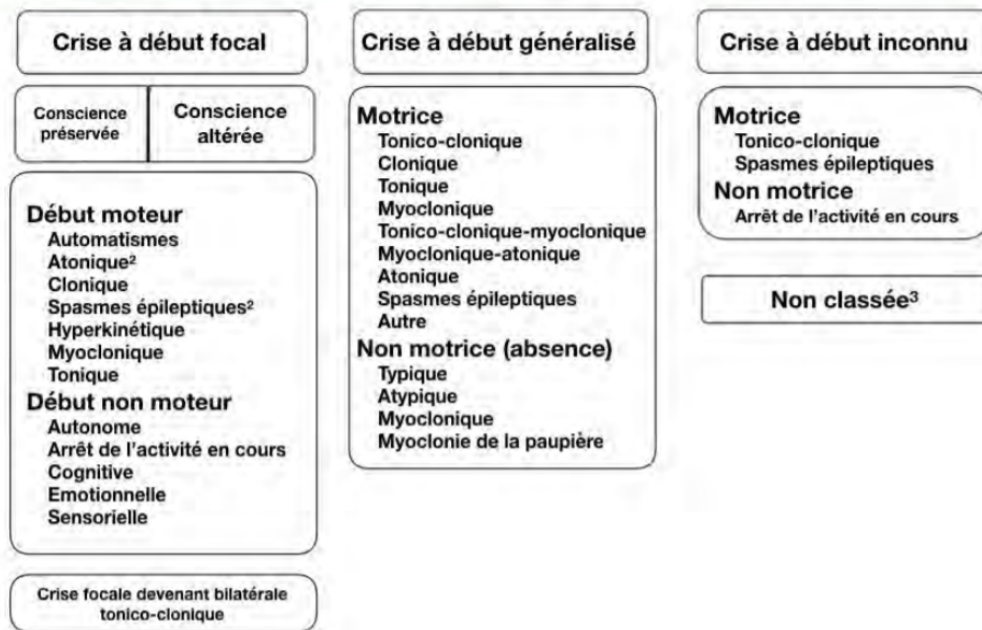
C'est le symptôme le plus précoce et le plus important qui définit le type des crises. Les crises focales peuvent évoluer vers une crise bilatérale tonico-clonique.

- *Les crises généralisées sont classées en* :
  - Crises généralisées motrices : atonique, clonique, myoclonique, myoclonico-tonique, myoclonico-tonico-clonique, tonique, tonico-clonique et les spasmes épileptiques.
  - Crises généralisées non motrices (Absences) : Absence typique, Absence atypique, Absence myoclonique et absence avec myoclonies palpébrales

Les crises à type de spasme épileptique peuvent être focales, généralisées ou à début inconnues. Les crises atoniques peuvent être focales ou généralisées Les crises à début inconnu peuvent être classées en crises motrices ou non motrices. Certaines crises restent inclassables.

**Figure n°1:**

Version détaillée de la Classification 2017 de l'ILAE des types de crises d'épilepsie<sup>1</sup>



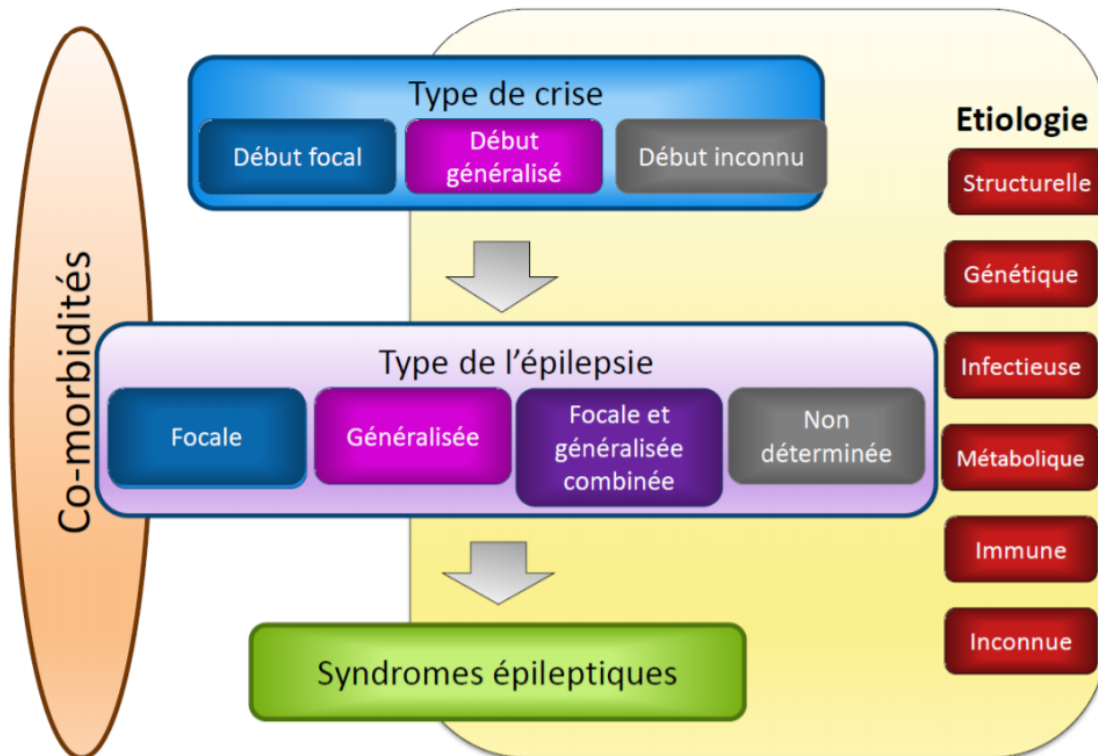
## B. Classification de l'épilepsie (ILAE 2017) (niveau II)

- La classification d'une épilepsie débute tout d'abord par la détermination du ou des types de crises : crise focale, crise généralisée ou crise à début inconnu.
- L'épilepsie est ainsi classée soit :
  - *Epilepsie généralisée* : Caractérisée par des crises épileptiques généralisées associées à des décharges épileptiformes intercritiques généralisées à l'EEG. Le diagnostic est basé sur la présentation clinique conforté par les signes électriques critiques ou intercritiques. L'absence des anomalies à l'EEG intercritique n'élimine pas le diagnostic.
  - *Epilepsie focale* : Caractérisée par des crises épileptiques focales (sans ou avec altération de l'état de conscience, sans ou avec bilatéralisation tonico-cloniques). L'EEG peut montrer des décharges épileptiformes focales. Le diagnostic est basé sur la présentation clinique conforté par les résultats de l'EEG.
  - *Epilepsie généralisée et focale combinée* : Elle associe chez le même patient des crises focales et des crises généralisées. Le diagnostic est clinique. L'EEG peut montrer des décharges épileptiques généralisées et focales
  - *Epilepsie à point de départ inconnu* : Les informations sont insuffisantes pour classer l'épilepsie

N° Validation : 0826202054

**C. CLASSIFICATION SYNDROMIQUE : (niveau III)**

L'étape suivante consiste à vérifier si le tableau clinique correspond à un syndrome épileptique. C'est l'association d'un ou plusieurs types de crises épileptiques, des anomalies électriques spécifiques et/ou des anomalies radiologiques bien déterminées à un âge de début précis (Parfois l'horaire des crises et les troubles neuropsychiatriques associées) qui définissent le syndrome épileptique. Exemple : Epilepsie absence de l'enfant, épilepsie myoclonique juvénile, Epilepsie à pointe centro-temporale, Syndrome de West...



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

**I-Sémiologie électro-clinique des crises généralisées:**

- Une crise généralisée peut se traduire cliniquement par:
  - Une perte de connaissance isolée: les absences

N° Validation : 0826202054

- Une perte de connaissance avec signes moteurs: tonique, clonique, spasme épileptique atonique et tonico-clonique ou myocloniques. Les mouvements sont bilatéraux et symétriques.

Sur le plan électrique, une crise généralisée se manifeste par des anomalies bilatérales, synchrones et symétriques, souvent à prédominance antérieure.

### I-1 Crises généralisées motrices :

#### ➤ La crise tonico-clonique est la plus fréquente (40%) :

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

Le déroulement se fait en trois phases :

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

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

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

Le déroulement électrique est le suivant :

- Activité rapide faite des polypointes pendant la phase tonique
  - Des poly-pointes-ondes de fréquence décroissante pendant la phase clonique masquée souvent par des artéfacts musculaires
  - Des ondes lentes delta diffuses pendant la phase résolutive
- Il existe d'autres types de crises généralisées motrices.

**La crise tonique** : il s'agit de contraction musculaire soutenue non vibratoire de quelques secondes à une minute.



N° Validation : 0826202054

**La crise clonique** : se manifeste par des secousses musculaires segmentaires, répétitives et rythmiques.

**La crise atonique** : se manifeste par une interruption brève et soudaine du tonus musculaire.

**La crise myoclonique**: il s'agit de secousses musculaires violentes des muscles agonistes et antagonistes, très brèves, bilatérales, isolées ou rythmiques, en salve, intéressant les membres supérieurs (lâchage des objets) ou inférieurs (une chute brutale).

En raison de leur brièveté, elles ne s'accompagnent pas de trouble apparent de la conscience. Elles peuvent être spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier visuelles (SLI).

Elles se traduisent sur le plan électrique par une bouffée de poly-pointes et pointes-ondes généralisées, brève, précédant, immédiatement, la secousse clinique.

**Spasme épileptique** : auparavant inclassable, actuellement il peut être classé en crise généralisée, focale ou inconnu. La crise est caractérisée par une contraction axiale et des membres qui peut survenir en flexion, en extension ou les deux, et peut être symétrique ou asymétrique parfois associée à une révulsion oculaire. L'EEG montre un complexe lent ample diffus suivi d'un aplatissement avec ou sans rythmes rapides superposés.

### **I-2- crises généralisées non motrices ou absences :**

Elles sont caractérisées par une rupture de contact brève avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes. Ces crises d'absence peuvent être typique, atypique ou avec caractère particulier. Elles débutent entre 3 à 12 ans avec pic entre 6 à 7 ans, et comportent deux types d'absences typiques et atypiques.

- **Absences typiques.**

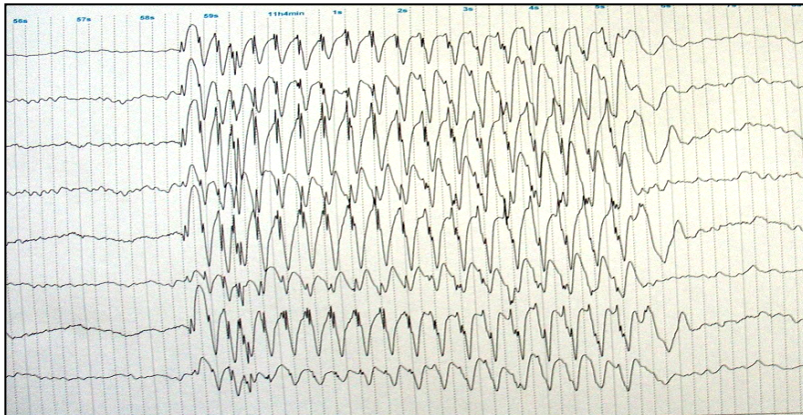
Les absences typiques comportent un début et une fin brusques, et s'accompagnent d'une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz, régulières et de grande amplitude, survenant sur une activité de fond normale. Les absences typiques peuvent être subdivisées en deux types :

- **Les absences simples** se manifestent par une altération isolée de la conscience. L'enfant s'immobilise sur place pendant une période de 5 à 30 secondes, au cours de laquelle, il interrompt son activité en cours et perd l'orientation des yeux (les yeux dans le vague).

A la fin de la crise, l'enfant reprend son activité, sans garder aucun souvenir de l'épisode. Certains facteurs favorisent nettement la survenue de ce type de crises : baisse de vigilance,

N° Validation : 0826202054

émotion, attention soutenue ou au contraire inattention, alcalose provoquée par l'hyperventilation. Ce type d'absence est rare chez l'enfant.



- **Les absences complexes**

- ♦ **Les absences avec composante clonique modérée** s'associent fréquemment à de discrètes clonies, qui peuvent affecter les paupières, les globes oculaires, ou plus rarement le territoire facial inférieur ou les membres. Les clonies des paupières se limitent le plus souvent à un clignement régulier à 3 Hz par seconde.

- ♦ **Les absences avec composante atonique modérée** se manifestent par une hypotonie modérée des muscles de la posture ; la tête et les bras s'affaissent lentement, par à-coups rythmiques.

- ♦ **Les absences avec composante tonique modérée** se manifestent par une exagération du tonus postural, et parfois une révulsion des globes oculaires. La composante tonique peut parfois induire une rétropulsion de la tête et du tronc.

- ♦ **Les absences complexes avec automatismes** s'observent lorsque les absences sont longues, dépassant 15 à 20 secondes. Il existe deux catégories d'automatismes : les automatismes de novo et les persévérations.

- **Les automatismes de novo** n'ont pas de relation avec les activités précédant l'absence. Ils peuvent être sous forme de gestes oro-alimentaires (pour léchages, mâchonnements), ou sous forme de gestes simples (se frotter le visage, se gratter), ou sous forme d'activités élaborées (prendre des objets, changer de position, chantonner ...)

- **Les persévérations** correspondent à une poursuite automatique, souvent maladroite et lente, des activités en cours de la crise.

- b- Absences atypiques.***

N° Validation : 0826202054

Les éléments toniques ou atoniques sont plus prononcées et plus constants dans les absences atypiques. L'altération de la conscience est moins profonde. Le début et la fin sont plus progressifs. La durée est plus longue.

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

***c- Absence myoclonique généralisée :***

Les myoclonies généralisées précèdent la crise d'absence.

***d- Absence avec myoclonies des paupières :***

Les crises sont précipitées par la lumière ou la fermeture des yeux

## **II-Sémiologie électro-clinique des crises focales:**

Les crises focales ont une sémiologie élémentaire variable qui peut être motrice, sensorielle, cognitive, émotionnelle ou mixte. La symptomatologie est stéréotypée chez le même malade.

Sur le plan électrique, les anomalies sont localisées à type de : pointes, pointes ondes, ondes lentes. Ces anomalies peuvent diffuser par la suite aux zones corticales adjacente ou se généraliser.

Les épilepsies focales résultent d'une décharge localisée de certaines zones cérébrales ; elles peuvent être suivies de signes déficitaires post-critiques d'évolution progressive. Les différents types de crises focales peuvent se combiner en fonction de la propagation de la décharge, ou se succéder, ou être suivie d'une évolution vers la bilatéralisation des crises tonico-cloniques. Les crises à début focal peuvent ou non s'accompagner d'une perte de connaissance.

On distingue 2 types : les crises focales à début moteur et les crises focales à début non moteur. Les crises focales peuvent intéresser les zones cérébrales impliquées dans la motricité, la sensibilité, la sensorialité la cognition et le langage.

### **II-1 Crises focales à début moteur.**

***a- Crises focales motrices sans perte de connaissance.***

- **Crises focales cloniques** sont en rapport avec une décharge siégeant au niveau du gyrus précentral du côté opposé. Elles se caractérisent par des manifestations cloniques rarement précédés par un accès tonique pouvant intéresser l'hémiface (crise faciale), ou un membre (accès brachial, accès crural). Dans ces cas, la crise débute à l'extrémité du membre et affecte une marche ascendante vers sa racine. Ces crises focales peuvent être suivies d'une bilatéralisation tonico-clonique. Le début de crise brachiale se fait par une

N° Validation : 0826202054

flexion-adduction du pouce dans la paume de la main puis une flexion des autres doigts, du poignet, et de l'avant-bras qui se met en pronation et flexion.

Ces crises peuvent être suivies d'un syndrome déficitaire, intéressant tout ou une partie de l'hémicorps : c'est le déficit postcritique.

- **Les crises focales toniques** se manifestent par une posture forcée d'un membre ou du tronc
- **Les crises focales atoniques** se manifestent par une perte soudaine du tonus et de la force au niveau d'un membre
- **Les crises focales myocloniques** se traduisent par des myoclonies qui intéressent un membre
- **Le spasme épileptique focal** est de durée très brève de quelques secondes ; l'EEG vidéo permet de préciser si le début est focal ou généralisé.
- **Les crises versives** sont fréquentes, et expriment le plus souvent une décharge frontale. Elles se manifestent par une rotation latérale consciente de la tête et des yeux et des membres supérieurs et du corps, du côté opposé à la lésion corticale.
- **Les crises phonatoires** se manifestent par une impossibilité de parler, ou par une vocalisation, voire une pallilalie (cortex rolandique).

#### ***b- Crises focales motrices avec perte de connaissance.***

Les crises focales motrices avec perte de connaissance ou de contact sont liées à une décharge neuronale des aires cérébrales associatives ; elles se manifestent par des troubles de la conscience accompagnés de troubles intellectuels ou affectifs ainsi que par des symptômes psychosensoriels ou psychomoteurs.

**b-1- Les crises caractérisées par une altération isolée de la conscience** (behaviorarrest) ou (absence temporelle ou pseudo-absence) réalisent une suspension de la conscience (rupture du contact). La crise dure plus que 30 secondes (plus longue que les absences de l'enfant). Elles surviennent à tout âge.

**b-2- Les crises caractérisées par des automatismes psychomoteurs** peuvent s'accompagner de la poursuite stéréotypée d'une activité en cours ou par des mouvements automatiques. Elles sont généralement liées à une décharge frontale ou temporelle. Les plus fréquents sont les suivants.

- **Les automatismes oro-alimentaires** comprennent des mouvements divers de la langue (léchage des lèvres, claquement, mâchonnements, déglutition, dégustation), réalisant une activité de dégustation ou de déglutition.

N° Validation : 0826202054

- **Les automatismes gestuels** peuvent être simples (se gratter le visage, se frotter les mains, agrippement de l'entourage, masturbation), d'autres plus complexes (se déboutonner, fouiller dans une poche, déplacer un meuble, changer un objet de place)
- **Les automatismes verbaux** se manifestent par des chantonnements ou des maux grossiers.
- **Les automatismes ambulatoires** se manifestent par des promenades sans but (marcher, sortir sans raison comme un automate.)

## II-2 crises focales à début non moteur :

### *a- Crises sensorielles :*

- ◆ **Les crises sensibles** sont liées à une décharge pariétale du côté opposé. Elles ont les mêmes caractères topographiques que les crises motrices, et se manifestent par des paresthésies localisées, pouvant remonter de proche en proche de l'extrémité du membre vers sa racine.
- ◆ **Les crises visuelles** sont liées en règle à une décharge occipitale controlatérale ; elles s'expriment par des hallucinations visuelles simples (phosphènes, tâches, étoiles), intéressant un héli-champ visuel ; mais elles peuvent aussi s'exprimer par un déficit visuel aigu et régressif sous forme d'un scotome ou d'une hémianopsie ou parfois illusion visuelles (macropsies ou micropsies).
- ◆ **Les crises auditives** sont liées à une décharge temporale ; elles réalisent des hallucinations élémentaires (acouphènes, bourdonnement d'oreille, sifflement, son...) ou des illusions (déformation des voix) ou des manifestations plus élaborées (musiques...)
- ◆ **Les crises olfactives** sont liées à une décharge de l'incus de l'hippocampe ou de la région frontale postérieure ; elles se caractérisent par des perceptions d'odeur sans objet, habituellement indéfinissables mais souvent désagréables.
- ◆ **Les crises gustatives** sont liées à une décharge de la région péri-insulaire ; elles se caractérisent par des perceptions erronées de certains goûts (paragueusie) goût amer ou acide.
- ◆ **Les crises vertigineuses** sont liées à une décharge temporale ou pariétale ; elle se manifeste souvent par un vertige rotatoire.

### *b- Les crises focales émotionnelles*

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

### *c- Les crises focales cognitives:*

N° Validation : 0826202054

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

#### *d- Les crises focales dysautonomiques*

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

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

#### **I-L'épilepsie absence de l'enfant**

C'est une forme bénigne d'épilepsie primaire de l'enfant qui touche les enfants autour de 7 ans, avec une prédominance féminine et une prédisposition génétique. Des antécédents familiaux d'épilepsie primaire sont retrouvés dans 15 à 30 % des cas.

Le diagnostic ne peut être retenu que s'il y'a association: Crises d'absence cliniques et électriques (EEG).

Les absences évoluent classiquement vers la guérison, ou l'association à des crises tonico-cloniques ou la persistance des absences.

♦ **La guérison** sans récurrence est la règle habituelle, lorsque l'épilepsie - absences débute avant l'âge de 8 - 9 ans chez un enfant normal, et traité précocement.

♦ **L'association à des crises tonico-cloniques** s'observe lorsque les absences surviennent tardivement après l'âge de 8 - 10 ans.

♦ **La persistance des absences** pendant de nombreuses années jusqu'à l'âge adulte est exceptionnelle. Ces absences peuvent alors être plus longues et parfois comporter des automatismes spectaculaires et trompeurs.

#### **II- Epilepsie à Paroxysme Rolandique (EPR).**

L'épilepsie à paroxysme rolandique (ou à pointe centro-temporale) est une épilepsie partielle idiopathique ; elle est deux fois plus fréquente que l'épilepsie absence (20% de l'épilepsie de l'enfant), et la plus fréquente et la plus typique chez l'enfant de 3 à 13 ans avec une légère prédominance masculine.

N° Validation : 0826202054

Elle survient chez des enfants indemnes de toutes lésions cérébrales anciennes ou évolutives.

Elle se manifeste par des crises épileptiques morphéiques (en plein sommeil ou juste avant le réveil), sous forme de crises focales simples de la région oro-faciale à type de clonies d'une hémiface, de paresthésies de la langue ou des gencives, une hyper-salivation et un bégaiement total avec perte du langage.

L'enfant est conscient pendant toute la crise.

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

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

**L'EEG intercritique** montre des pointes centro-temporales lentes biphasiques avec un rythme de fond normal.

## II- Le Syndrome de WEST(SW).

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

Il est défini par la triade classique :

**Spasmes infantiles + Stagnation/régression psychomotrice+ hypsarythmie à l'EEG**

- **Les spasmes infantiles ou épileptiques** correspondent à un mouvement brusque (secousse, crispation), bref, souvent en flexion, parfois en extension de la tête et du tronc (épaule et axe) accompagné d'une élévation des jambes et d'une contraction des bras ; suivie d'un relâchement. Ces spasmes se répètent (jusqu'à des dizaines) en salve (série) plus ou moins prolongées, et pouvant être suivis de pleurs ou de cris. Ils surviennent souvent au réveil le matin ou après une sieste.
- **Les troubles neuropsychologiques** : sont de sévérité variable, allant d'une stagnation ou arrêt des acquisitions jusqu'à la régression avec perte de certaines acquisitions. Cette régression porte particulièrement sur les fonctions de communication (contact visuel, sourire) et de préhension volontaire. L'importance de ces troubles dépend de la précocité de prise en charge et de l'étiologie sous-jacente. ils peuvent précéder l'apparition des spasmes.

N° Validation : 0826202054

➤ **EEG hypersyrmique** : c'est une désorganisation totale du tracé de fond avec un mélange d'ondes lentes très amples, des pointes et des PO asynchrones, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement.

Sur le plan étiologique, le SW est dans 2/3 des cas symptomatique d'une lésion cérébrale (malformative, sclérose tubéreuse de Bourneville, posthypoxo-ischémique, infectieuse...), ou d'une anomalie génétique ou métabolique.

Le syndrome de West est **primitif ou cryptogénique** dans 1/3 des cas est ayant les caractéristiques suivantes :

- Grossesse normale
- Accouchement normal
- Développement psycho moteur normal, avant les premiers spasmes
- Des spasmes symétriques
- Une détérioration psychomotrice légère sans perte de la poursuite oculaire

Une **cause** est identifiée dans 75% des cas dans le cadre d'un syndrome de West **symptomatique**. Il s'agit de :

- Lésions anoxo-ischémiques
- Des syndromes neurocutanés
- Des erreurs innées du métabolisme
- Des infections anté et post natales
- Des hémorragies intra crâniennes
- Des malformations cérébrales

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.

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

L'épilepsie myoclonique juvénile bénigne débute à l'adolescence. Elle fait partie des épilepsies d'origine génétiques.

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

**L'EEG intercritique** montre des anomalies typiques sous forme de polypointe-ondes (PPO) généralisées avec souvent photosensibilité.



N° Validation : 0826202054

**L'évolution** est bénigne sous traitement, mais l'arrêt de traitement entraîne dans 90% la récurrence.

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

**I- DIAGNOSTIC POSITIF.**

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

**I-1 Interrogatoire**

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

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

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

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

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

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

N° Validation : 0826202054

## 2- Examen clinique.

L'examen clinique recherche des signes de localisation ou des signes extra-neurologiques.

## 3- Examen complémentaires.

L'EEG s'impose devant toute manifestation paroxystique évocatrice d'une crise. L'EEG inter-critique peut être normal dans 40% des cas et n'élimine pas le diagnostic. Le recours à l'EEG vidéo ou l'EEG de sommeil (chez l'enfant) ou l'Holter EEG sont parfois nécessaires pour confirmer la nature épileptique de la crise.

Les autres examens complémentaires sont demandés selon le syndrome épileptique : Imagerie cérébrale, bilan biologique standard et étiologique, étude génétique selon le terrain.

## II- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

### 1- En cas de crise à début généralisé motrice

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

- l'existence de facteurs déclenchant et de sensations lipothymiques initiales ;
- la durée brève de quelques secondes (<30 secondes)
- début et fin brutale
- l'absence de confusion ou de déficit postcritiques
- s'il existe des clonies, elles sont brèves et peu nombreuses si la syncope est d'origine cardiaque
- La fuite urinaire n'est pas constante.
- La morsure se fait au niveau du bout de la langue.

	<b>Syncope Vagale</b>	<b>Crise Épileptique</b>
<b>Position</b>	<b>Orthostatique</b>	<b>Indifférente</b>
<b>Pâleur et sueurs</b>	<b>+</b>	<b>- (ou +/-)</b>
<b>Début</b>	<b>+/- brutal</b>	<b>Brutal ou aura</b>
<b>Traumatisme</b>	<b>Rare</b>	<b>Fréquent</b>
<b>Urination</b>	<b>Rare</b>	<b>Habituelle</b>
<b>Inconscience (durée)</b>	<b>Secondes</b>	<b>Minutes</b>
<b>Récupération</b>	<b>Rapide</b>	<b>Lente</b>
<b>Confusion post critique</b>	<b>Rare</b>	<b>Fréquente</b>
<b>Facteurs précipitants</b>	<b>Confinement Stress ? Émotion A jeun Lever nocturne Ou lever Après immobilisation</b>	<b>Rare</b>

**Critères différentiels d'une perte de connaissance épileptique et d'une syncope.**

♦ *Le spasme de sanglot chez le nourrisson* est une forme particulière de syncope, qui doit être différencié d'une crise épileptique par les éléments suivants :

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

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

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

- Absence de chute traumatisante
- Présence systématique d'un témoin au cours de la crise

N° Validation : 0826202054

- Conflits familiaux, professionnels et affectifs...
- Diagnostic confirmé par EEG vidéo
- Rechercher une comorbidité psychiatrique

	CNEP	CRISE
Début	Progressif	Brutal
Fluctuation de la conscience	Habituelle	Rare
Contracture du tronc et muscle du bassin	Habituelle	Rare
Mouvement d'enroulement	Habituel	Rare (crise frontale)
Cyanose	Rare	Habituelle
Morsure de langue	absente	Fréquente
Aspect stéréotypé	Non	Oui
Durée	Prolongée(plusieurs minutes)	Secondes ou minutes
Fuite du regard	Oui	Non
Résistance à l'ouverture des yeux et mouvements passifs	Oui	Non
Somnolence ou confusion post-critique	Non	Oui

### Critères différentiels entre pseudo-crise et crise épileptique

#### 2- En cas de crise focale sans perte de connaissance.

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

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

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

N° Validation : 0826202054

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

### **3- En cas de crise focale avec perte de connaissance.**

La crise focale avec perte de connaissance doit être différenciée des atteintes suivantes :

- **Les crises d'agitation, les crises de colère ou crises émotives** se distinguent de la crise focale hyperkinétique par la durée plus longue de la crise, et par l'absence de stéréotypie.

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

## **III- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE.**

### **1- Eléments du diagnostic étiologique.**

- **La crise épileptique** n'est qu'un symptôme qui traduit la réaction du cortex secondaire à des agressions cérébrales variées (traumatiques, infectieuses, vasculaires, toxiques, métaboliques...);

- **La recherche étiologique** n'aboutit pas forcément à la découverte d'une lésion ;

- **Toutes les crises épileptiques** n'ont pas la même valeur étiologique :

- La dichotomie crise à début généralisé/crise à début focal est importante mais ne suffit pas pour repérer les causes lésionnelles des autres étiologies ;

- Une crise à début généralisé ou « apparemment généralisée » peut témoigner d'une lésion focale et une crise focale peut être non lésionnelle.

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

### **2- Etiologies des épilepsies.**

Les causes des épilepsies résultent de la conjonction de facteurs génétiques et de facteurs acquis lésionnels et non lésionnels. On distingue les épilepsies génétiques, structurelles-métabolique et de cause indéterminée.

#### **a- Causes idiopathiques ou génétiques.**

Les causes génétiques représentent 40 % des épilepsies ; mais seulement quelques-unes sont accessibles à un diagnostic chromosomique, tandis que 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.

N° Validation : 0826202054

Les épilepsies idiopathiques sont caractérisées par l'absence de lésions cérébrales, et par la normalité de l'examen neurologique. Elles ne nécessitent aucune exploration à part l'EEG. Les caractéristiques des épilepsies d'origine génétiques sont :

- ✓ la survenue est liée à l'âge
- ✓ Un développement et un examen clinique normaux
- ✓ Des anomalies EEG paroxystiques sur un rythme de fond normal
- ✓ Une prédisposition génétique réelle ou présumée
- ✓ Un pronostic favorable avec une évolution spontanée vers la guérison ou rémission facilement obtenue par une monothérapie et dans certains cas, l'abstention thérapeutique.
- ✓ 3 types de crises : myoclonies, absences, crises tonico-cloniques du réveil
- ✓ Neuro-imagerie non indispensable.

Ce groupe comporte plusieurs formes d'épilepsies dont les plus fréquentes:

- Epilepsie infantile bénigne à pointes rolandiques (EPR)
- Epilepsie Absence chez l'enfant
- Epilepsie Absence juvénile
- Epilepsie myoclonique juvénile

#### ***b- causes structurelles-métaboliques :***

##### ***b-1- Causes acquises lésionnelles.***

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

•**Les causes tumorales** sont rares chez l'enfant et l'adolescent ; elles représentent 10 à 15% des épilepsies de l'adulte ; elles peuvent se révéler par des crises épileptiques dans 20 à 70% des cas, surtout pour les tumeurs cérébrales supratentorielles, qui empiètent précocement sur le cortex cérébral (astrocytome de bas grade, oligodendrogliome, méningiome...).

•**Les causes vasculaires** regroupent les accidents ischémiques et hémorragiques artériels ou veineux, ainsi que les malformations vasculaires à type d'angiomes et de cavernomes ; mais il faut savoir que la malformation anévrysmale n'est pas épileptogène. Les crises apparaissent avant, pendant et après une lésion vasculaire cérébrale.

• **Les causes traumatiques** peuvent être responsables de crises précoces au décours des deux premières semaines du traumatisme, et de crises tardives après la deuxième semaine ; seul le deuxième groupe constitue l'épilepsie maladie.

N° Validation : 0826202054

• **Les causes infectieuses** sont responsables de crises épileptiques à tous les âges de la vie : les infections parenchymateuses (encéphalites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux) sont particulièrement épileptogènes ; l'encéphalite herpétique peut se manifester par des crises à début focal dans un contexte fébrile. L'épilepsie maladie ne se déclare qu'après les 7 jours après l'épisode infectieux.

• **Les anomalies du développement cortical** sont devenues mieux connues depuis l'IRM ; elles sont responsables d'épilepsie pharmaco-résistante, de gravité très variable, apparaissant à tout âge. La présence ou non d'un retard mental, de signes neurologiques diffus ou focaux, d'antécédents familiaux, dépend du type de la malformation ; leur point commun est de correspondre à une erreur de la migration neuronale (dysplasie corticale) responsable de neurones anormaux, avec ou non réaction gliale (hétérotopies, lissencéphalies, pachygyrie...).

#### *b- 2- Causes acquises non lésionnelles.*

Les étiologies non lésionnelles sont suspectées par la clinique et le contexte. Les causes toxiques, médicamenteuses, métaboliques sont responsables de crises à début généralisé mais pas de crises focales (mise à part l'hypoglycémie ou hyperglycémie sans cétose).

• **Les causes toxiques** sont nombreuses ; **l'alcool éthylique** représente le produit le plus fréquent ; il peut entraîner des crises épileptiques dans deux situations soit la prise excessive et inhabituelle d'une grande quantité réalisant « l'ivresse convulsivante » ; soit le sevrage absolu ou relatif,

**Les autres produits toxiques**, tels que la cocaïne, les amphétamines, l'intoxication par le plomb, le manganèse, les organophosphorés, peuvent aussi être responsables de crises épileptiques.

• **Les causes médicamenteuses** sont nombreuses ; **les psychotropes** représentent le produit le plus fréquent ; ils peuvent déclencher des crises épileptiques par imprégnation chronique (imipraminiques, fluoxétine), par surdosage (lithium, antidépresseurs) ou par sevrage (benzodiazépines, barbiturique).

Les causes toxiques et médicamenteuses sont plutôt responsables de crises symptomatiques aiguës que d'épilepsie maladie.

• **Les causes métaboliques** les plus fréquentes sont les amino-acidopathies, déficit cérébral en folate, la porphyrie...

**c- L'épilepsie auto-immune**: elle est secondaire à des encéphalites limbiques d'origine non paranéoplasique. Trois anticorps sont décrits : Anticorps anti-canaux potassiques dépendant du

N° Validation : 0826202054

voltage (VGKC), l'antiacide glutamique décarboxylase (GAD 65), l'anti-récepteur à N-méthyl D-aspartate (NMDA). Ce type d'épilepsie est plus fréquent chez l'adulte

#### *d- Epilepsies cryptogéniques ou de cause indéterminée.*

Les épilepsies cryptogéniques restent encore de causes inconnues, malgré toutes les explorations ; elles ne rentrent pas tout de même dans le cadre des épilepsies idiopathiques ou génétiques.

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

#### **I- Recommandations générales.**

**Les gestes à faire en urgence :** Protection contre les chocs (chute) ; Position latérale de sécurité ; Evaluation de l'état hémodynamique ; Evaluation de l'état respiratoire ; Evaluation de l'état neurologique ; Injection de Valium en cas de deuxième crise ou plus.

**Par contre il faut :** Eviter les manœuvres de contention ; Eviter de mettre un objet entre les arcades dentaires ; Eviter l'injection du Valium après une première crise.

#### **II- En présence d'une crise motrice généralisée tonico-clonique.**

Les personnes épileptiques connus possèdent une carte sur laquelle sont précisés les conseils à suivre en cas de crise épileptique.

L'administration d'un médicament antiépileptique en urgence n'est pas indiquée après une crise épileptique isolée. La survenue d'une deuxième crise dans les minutes suivantes justifie une injection d'un médicament antiépileptique pour prévenir la récurrence des crises : une injection intra-rectale de 0,5mg/kg. Si la crise récidive on peut injecter une autre dose en IR sinon en IM 10 mg de diazépam (Valium®).

#### *a- Crise épileptique survenant chez un épileptique connu.*

La conduite thérapeutique dépend du type crise, mais dans tous les cas l'hospitalisation n'est pas indispensable.

•**Si la crise est identique aux crises précédentes**, il faut rechercher :

- un facteur favorisant (manque de sommeil, prise de toxique, fièvre...)
- une mauvaise observance thérapeutique ou d'interférence médicamenteuse (contrôle du taux sanguin si le dosage est possible) ;
- la survenue d'une nouvelle crise peut mener à un réajustement des doses ou à un changement de médicament antiépileptique.



N° Validation : 0826202054

• **Si la crise est différente des crises précédentes**, il faut :

- remettre en cause le diagnostic syndromique ;
- vérifier la recherche étiologique (scanner ou IRM si crise focale), d'autant plus si l'examen neurologique révèle des signes de focalisation ;
- Injection de Valium (diazépam) : Enfant et nourrisson : 0,2 - 0,5 mg/ kg en intra-rectal ;  
Injection de Rivotril (clonazépam) : Enfant et nourrisson : 0,02 - 0,05 mg/ kg IV ou IM

***b- Crise épileptique survenant chez un épileptique non connu.***

La prise en charge nécessite une hospitalisation pour affiner le diagnostic syndromique. La conduite thérapeutique en urgence est la même que la précédente.

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

**I- PRINCIPES GENEREAUX.**

**La mise en route du traitement** obéit aux conditions suivantes :

- Diagnostic certain de type de crise et du syndrome épileptique, il ne faut jamais donner un traitement d'épreuve.
- Contexte social et psychologique ;
- Age (molécules sédatives) ;
- Sexe : Femme en âge de procréation, Contraception orale ;
- Pathologies associées : Insuffisance rénale, insuffisance hépatique, AVC, tumeur cérébrale... ;
- Facteurs favorisants : alcool, sommeil, médicament ;
- Toxicité potentielle des produits ;
- Traitement prolongé et régulier (2 - 5 ans voire à vie)
- conditions socio-économiques du patient

**II-COMMENT DEBUTER LE TRAITEMENT**

On débute le traitement après une 1<sup>ère</sup> crise uniquement :

- ✓ Si le syndrome épileptique est bien défini
- ✓ S'il existe une lésion épileptogène
- ✓ Si anomalies électriques à l'EEG

N° Validation : 0826202054

Par contre si le diagnostic d'épilepsie est confirmé, on débute toujours par une monothérapie à dose très progressivement augmentée dont le choix dépend de type de crise, de la tolérance des conditions socio-économiques du patient, de l'âge et du poids (de préférence fin de repas **(tableau n°4)**)

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

A titre d'exemple :

- les épilepsies généralisées motrices et non motrices (les absences) et les myoclonies sont sensibles au valproate de sodium, au Zaronin, Lamotrigine...
- Les épilepsies focales sont sensibles à la carbamazépine et au Keppra.

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

Situation clinique	Médicaments indiqués	Médicaments aggravant les crises
<b>Epilepsie absence de l'enfant</b>	Dépakine, Clobazam(Urbanyl), Zaronin, Lamotrigine (Lamictal)	Carbamazépine (Tégréto) Gardéna, Gabapentine, Sabril
<b>EPR</b>	Acide Valproïque (Dépakine), Keppra	
<b>Epilepsie myoclonique juvénile</b>	Dépakine, Urbanyl, Levitéracitam (Keppra), Lamotrigine (Lamictal)	Tégréto, Phénytoin
<b>Syndrome de WEST</b>	Vigabatrin (sabil), corticothérapie, dépakine,	Tégréto, gardéna, phénytoine
<b>Crises toniques ou atoniques</b>	Valproate de sodium	Carbamazépine (Tégréto), Gabentin, Sabril

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

**DIFFERENTS ANTIEPILEPTIQUES (Tableau n°5) :**

N° Validation : 0826202054

- De première intention : Gardéнал, Dépakine et Tégrétol ;
- De deuxième intention : Dihydan, Zarontin, Sabril et Lamictal et les autres nouveaux AE
- A usage ponctuel : Benzodiazépines (Valium, Urbanyl et Rivotril)

La Surveillance du traitement anti-épileptique est clinique et biologique.

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

DCI Noms Commerciaux	Accidents graves	incidents	Inductions enzymatiques	Interactions médicamenteuses
Phénobarbital Gardéнал 3-5 mg/kg/j en 1 prise	Rachitisme Carentiel Syndrome de Lyell	Confusion, irritabilité, troubles mnésiques	oui	anticoagulants
Phénytoïne Dihydan : 5-8mg/kg/j en 1-2 prises	Aplasie médullaire	Hypertrophie gingivale, hirsutisme, déficits en folates et en vitamine D	Oui	anticoagulants
Ethosuximide Zarontin : 20-25 mg/kg/j en 2 prises	Aplasie médullaire	Douleurs abdominales	non	
Valproate de Sodium Dépakine : 20-30 mg/kg/j en 1-2 prises	Hépatite Thrombopénie, anémie, leucopénie	Troubles digestifs, prise de poids Tremblement, chute des cheveux	Inhibition	Lamotrigine+++
Benzodiazépines, Diazépam (Valium, Clobazam, Urbanyl, clonazépam (Rivotril)		Sédation Encombrement bronchique	non	non

N° Validation : 0826202054

Vigabatrin Sabril : E : 40mg/kg/j A : 2-4g/j		Sédation Rétrécissement Concentrique du champ visuel	non	non
Lamotrigine Lamictal : 100- 200mg/j	Syndrome de synd.stevens- Johnson	Sensation vertigineuse Troubles digestifs	non	Valproate ++ pilule
Topiramate Epilex E : 1-3 mg/kg/j A : 25-100mg/j	Lithiases urinaires, Glaucome aigu (début du traitement)	Troubles digestifs, perte d'appétit	oui	
Levetiracétam Keppra	Pancytopénie	Labilité émotionnelle	Non	non

➤ **Les interactions médicamenteuses**

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

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

**I- Les crises fébriles de l'enfant :**

Il s'agit de crises épileptiques survenant dans un contexte fébrile, non causées par une infection du système nerveux central (SNC) ni par d'autres causes bien définies telles que hypoglycémie, déshydratation, toxique médicamenteuse, chez un enfant âgé de 6 mois à 5 ans avec un pic à 10 mois. Les crises fébriles sont familiales dans 30% des cas. Les CF sont habituellement divisées en CF simples ou compliquées (complexes) sur la base de critères suivants (voir tableau)

N° Validation : 0826202054

- Les facteurs de récurrence des crises fébriles:
  - Antécédents familiaux de CF (les parents ou la fratrie)
  - Agé de début de la 1<sup>ère</sup> crise fébrile <15 mois
- Si aucun facteur, le risque de récurrence est nul, si les 2 facteurs existent le risque passe à 50%.
- Les facteurs de risque de développer une épilepsie après des CF :
  - ✓ Anomalies neuro-développementales
  - ✓ Histoire familiale d'épilepsie (parents ou fratrie)
  - ✓ Courte durée d'évolution de fièvre (une heure avant la CF)
  - ✓ Caractère compliqué de la CF

	<b>CF simple : (70-75%)</b>	<b>CF compliquée : (25-30%)</b>
Age de survenue	≥1an	<1an
Durée	<15mn et 1 crise/24h	>15mn ou >1crise/24h
Focalisation	Crise généralisée	Crise focale
Examen neurologique	Normal	Anormal en post critique ou permanent
ATCD familiaux d'épilepsie	Non	Oui
Température au cours de la crise	>39°C	<39°C

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

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

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

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

### 2-Traitement prophylactique par les antiépileptiques au long court :

- **Crise fébriles simples** : il n'y a pas d'indication de traitement prophylactique sauf en cas de crise fébrile récurrent et prolongée et n'ayant pas accès rapide aux soins médicaux. A ce moment un traitement prophylactique discontinu lors des épisodes fébriles peut être proposé mais ceci reste très discuté selon les cas.

- **Crises fébriles compliquées** : le traitement est indiqué après le premier épisode de crise si la crise est associée à d'autres signes tels qu'un retard psychomoteur, des signes

N° Validation : 0826202054

neurologiques de localisation, des anomalies neuroradiologiques ou des antécédents néonataux.

Le traitement à base de la Dépakine durant au moins 2ans.

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

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

**1-Surveillance du traitement se fait sur :**

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

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

❖ **les examens biologiques** tels qu'un bilan hépatique pour la Dépakine, un hémogramme pour la carbamazépine et le phénobarbital avant la mise en route du traitement ensuite régulièrement (une fois/an).

**2-Evolution sous traitement.**

✓ **Si les crises disparaissent et le traitement est bien supporté** l'arrêt du traitement pourrait être proposé de manière très progressive après une période de 3 à 5 ans sans crise, deux EEG normaux à 6 mois d'intervalle et en l'absence de lésion cérébrale potentiellement épileptogène. Le consentement du patient est indispensable pour l'arrêt du traitement.

❖ **Si le traitement est mal toléré** l'arrêt immédiat du traitement est indiqué surtout en cas d'effet indésirable grave ; on choisit un autre antiépileptique avec prescription temporaire d'une benzodiazépine en attendant des taux sanguins actifs. Une substitution progressive avec un autre antiépileptique sera indiquée en cas d'effets indésirables mineurs.

❖ **Si le traitement est bien supporté mais les crises persistent** il faut vérifier l'observance du traitement et l'hygiène de vie, faire des dosages sanguins des antiépileptiques ; augmenter progressivement la dose en fonction de la tolérance. En cas d'échec essayer un autre antiépileptique en mono- ou bithérapie

**3-Modalités éducationnelles :**

**3-1- L'éducation thérapeutique porte sur :**

1. La nécessité d'une prise prolongée des antiépileptiques
2. Les modalités et les horaires des prises médicamenteuses

N° Validation : 0826202054

3. Le risque d'arrêt notamment brutal des antiépileptiques (risque d'état de mal épileptique)
4. La possibilité de survenue d'effets secondaires et leurs types
5. La possibilité d'interaction médicamenteuse

### 3-2- Hygiène de vie :

- ❖ **Le sommeil** doit être suffisant avec endormissement et réveil à horaire régulier.
- ❖ **Le régime alimentaire** n'est pas nécessaire sauf abstinence à l'alcool durant la période du traitement antiépileptique
- ❖ **La Télévision, les jeux vidéos et les ordinateurs** sont parfaitement supportés chez la plupart des épileptiques. En cas d'épilepsie photosensible il faut prendre certaines précautions telles que mettre des lunettes teintées se mettre dans une pièce suffisamment éclairée avec une distance suffisante entre l'écran et l'observateur
- ❖ **Les activités sportives** collectives sont recommandées, cependant les activités qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital telle que la plongée sous-marine, le parachutisme et la planche à voile sont interdits
- ❖ **Le permis de conduire** est autorisé pour le véhicule personnel si les crises sont maîtrisées par le traitement, mais il ne peut pas conduire un véhicule collectif (Bus, train, louage, taxis, poids lourd...),
- ❖ **Le service national** ne sera effectué qu'après 3 ans sans crise et un EEG normal. La persistance de crise est un motif d'exemption ou de réforme définitive
- ❖ **La profession à risque** comme le conducteur de transport commun, le plongeur professionnel, le maître-nageur, le chauffeur poids lourds, le contrôleur d'une machine, le chirurgien, le travailleur en hauteur, doit être interdite.

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

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

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

N° Validation : 0826202054

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

- La mise en position latérale de sécurité
- Le maintien de la liberté des voies aériennes supérieures
- Une oxygénation avec pour objectif une  $Spo_2 \geq 95\%$
- Une voie veineuse périphérique avec perfusion de sérum physiologique
- La mesure de la glycémie capillaire et la correction d'une éventuelle hypoglycémie

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

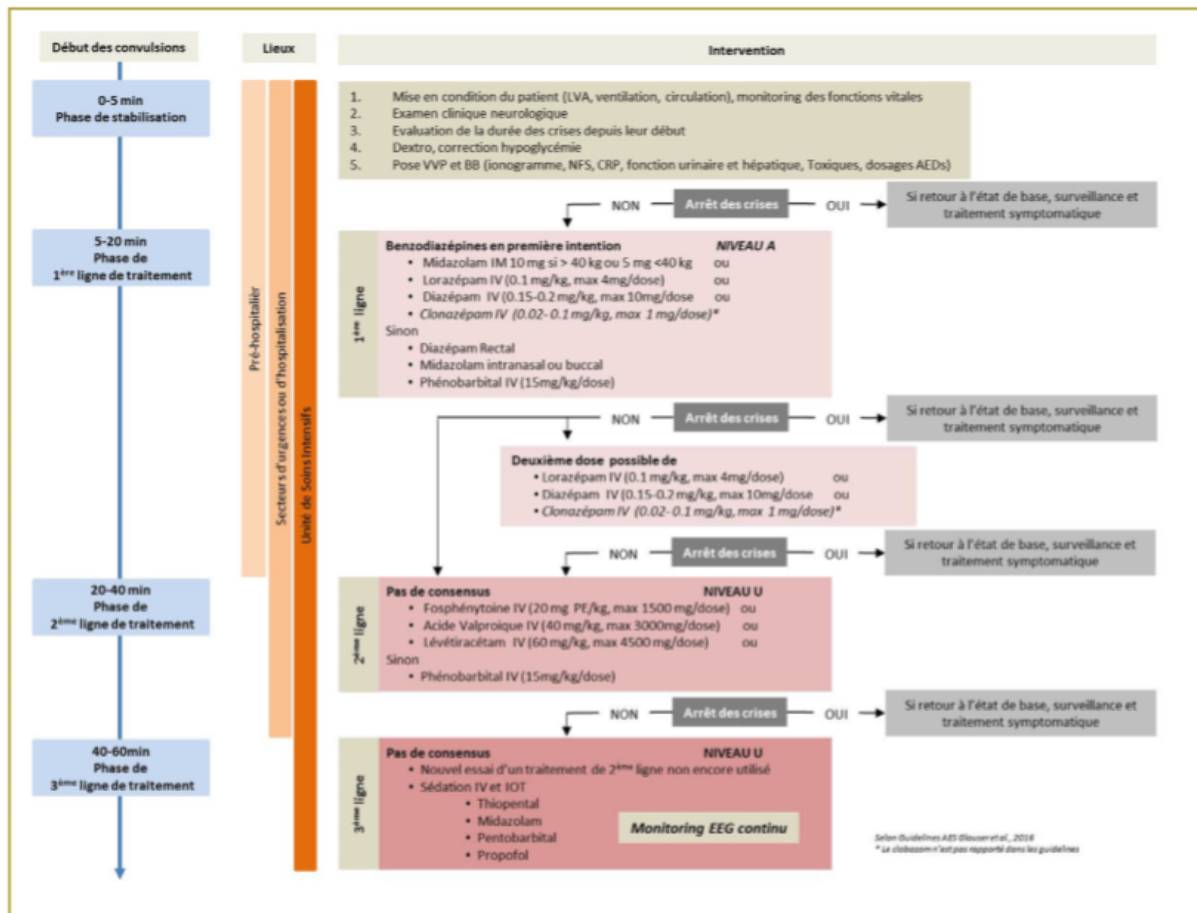


Figure 7. Nouvel algorithme thérapeutique des EMGTC selon Glauser et al., 2016.

### 3-Causes des EME



N° Validation : 0826202054

Devant tout état de mal épileptique il faut mener une enquête étiologique à la recherche de :

- 1- D'un sous-dosage de médicaments antiépileptiques
- 2- De séquelles de lésion cérébrale (AVC 80 % cas)
- 3- D'un AVC à la phase aiguë (AIC, HIP, thrombophlébite cérébrale)
- 4- Des troubles métaboliques tels qu'une hyper glycémique ou une hypoglycémie, une hypocalcémie ou hyponatrémie
- 5- Un sevrage ou intoxication alcoolique aiguë
- 6- Une tumeur cérébrale (primitive ou secondaire)
- 7- Une infection en dehors du SNC
- 8- Une méningite ou encéphalites
- 9- Un traumatisme crânien récent
- 10- Une prise de médicament (intolérance, surdosage, sevrage) ou de toxique