

L'épilepsie de l'enfant

Docteur Mohamed REFSI .
Neurologue libéral- MASCARA

définitions

- Crise épileptique: manifestations cliniques liés à une décharge hypersynchrone d'un groupe de neurones cérébraux.
- Epilepsie : - maladie caractérisé par la répétition des crises épileptiques.
- Syndrome : ensemble de symptômes , dont les crises , également l'EEG , l'âge d'apparition, examen clinique et neuropsychologique , étiologie , imagerie.

Quelques chiffres

- ❑ Sa prévalence serait de :
 - 5 à 8 pour 1000 dans une population d'âge scolaire
 - 3,5 pour 1000 à l'âge adulte

- ❑ 20 à 30% épilepsies rebelles.

- ❑ 50% responsable échec scolaire.

LES ETIOLOGIES

- Les épilepsies idiopathiques
Examen neurologique et imagerie normaux
facteurs génétiques,
évolution favorable
- Les épilepsies symptomatiques
dues à des lésions connues évolutives ou pas .
- Les épilepsies cryptogéniques
causes non décelées

diagnostic de crise épileptique

- Le diagnostic de crise épileptique repose avant tout sur l'interrogatoire :
 - Manifestations neurologiques paroxystiques ,début et fin souvent brusques
 - Stéréotypie.
 - absence de bénéfice secondaire.....
 - exploiter les petits indices dans le langage de la maman :
 - enfants distrait à l'école => absence ?
 - chutes fréquentes => atonies ?
 - enfant maladroit au petit déjeuner => myoclonies matinales?

Attention aux mamans qui minimisent , diagnostic d'épilepsie souvent mal accepté par elles.

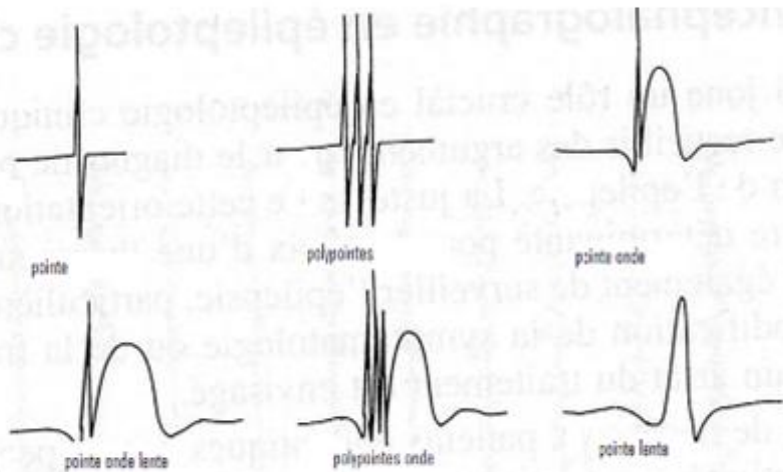
- mais parfois diagnostic réellement difficile par le seul interrogatoire .
- ou facile mais manque de preuve pour conforter le diagnostic .

→ recourt à EEG

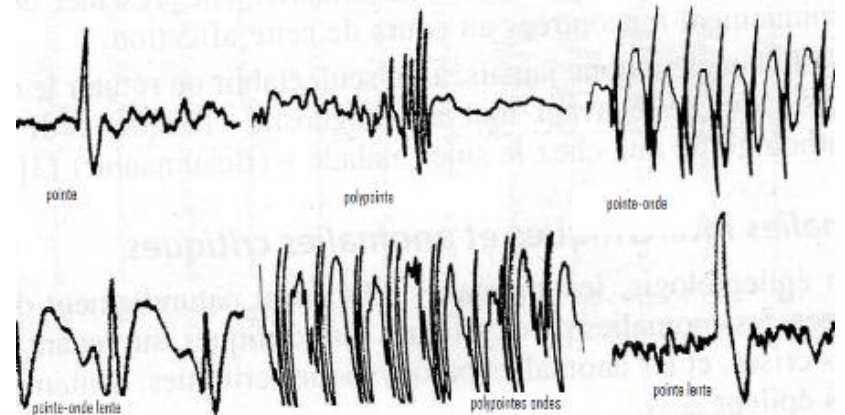
Diagnostic de crise épileptique

EEG permet de retrouver des arguments pour diagnostic + .

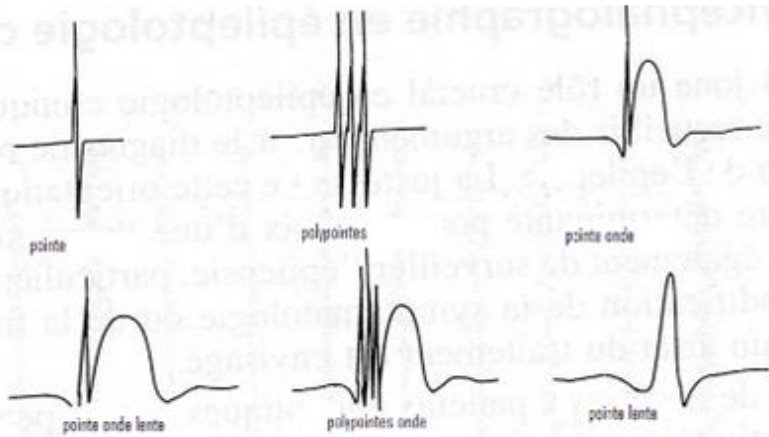
on recherche les «**grapho-éléments épileptiformes**»



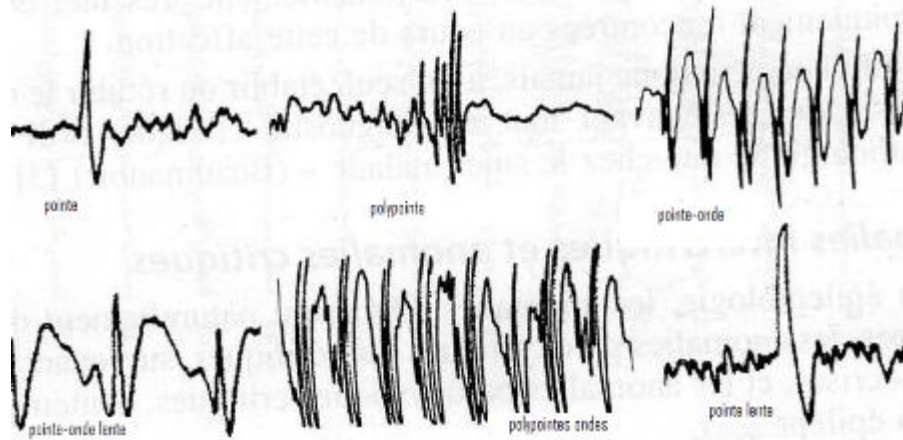
P.Thomas, A.Arzimanoglou - l'épilepsie - Masson 2003



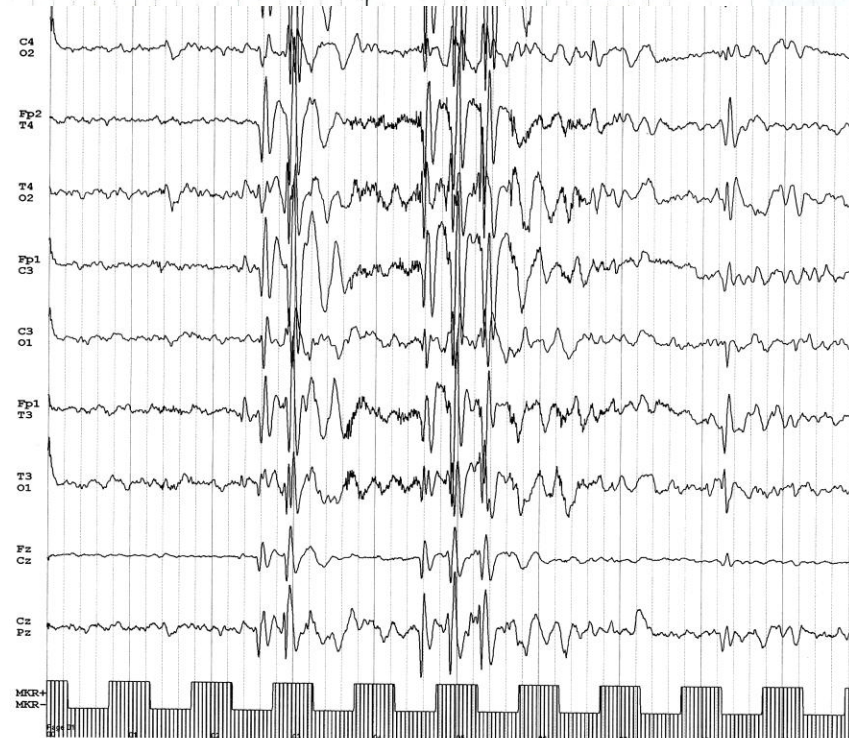
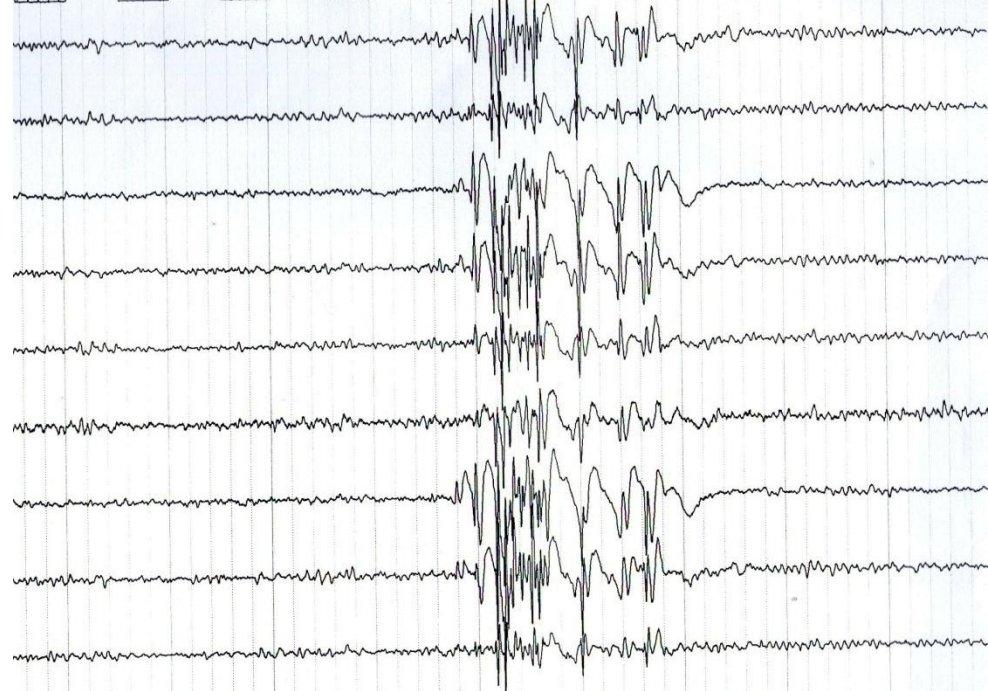
P.Thomas et A.Arzimanoglou - l'épilepsie - Masson 2003



P.Thomas, A.Arzimanoglou- l'épilepsie - Masson 2003

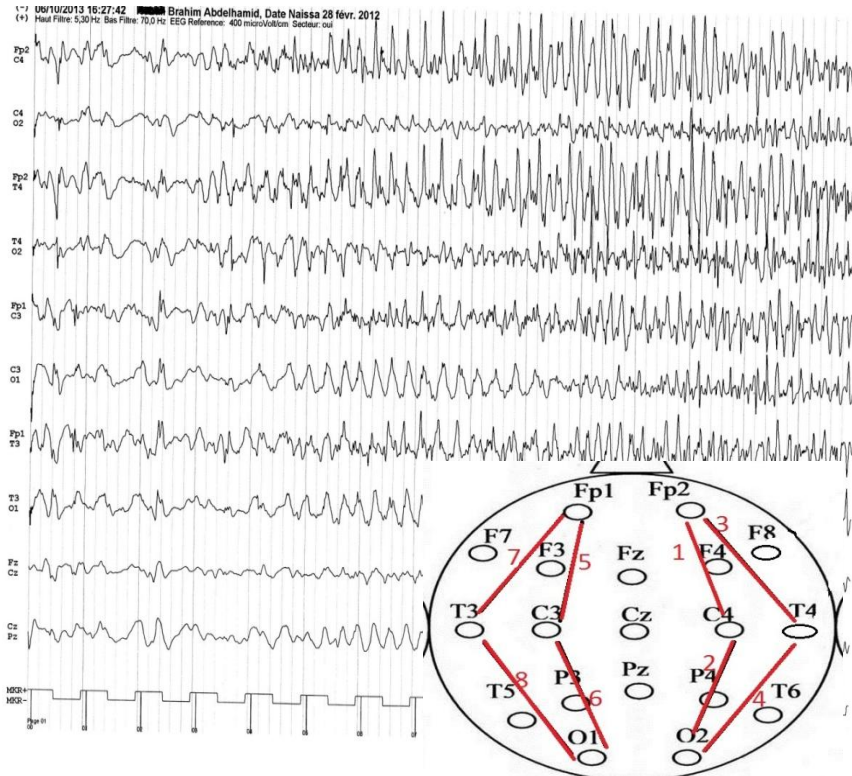


P.Thomas et A.Arzimanoglou - l'épilepsie - Masson 2003



Circonstance d'enregistrement de ces anomalies

tracé EEG critique



L'enfant est entrain de faire sa crise

tracé intercritique



Examen fait en dehors de la crise

des non épileptiques peuvent avoir des graphoéléments épileptiformes sur leur EEG

- 3726 enfant , 5-13 ans, sans antécédents de crises et neurologiquement normaux :
 - dans 131 enfants (3,54 %) des paroxysmes épileptiformes ont été retrouvés .
 - Surveillance sur 8 à 9 ans a vu :
 - disparition des anomalies, au plus tard à l'adolescence
 - 7 seulement ont développé une épilepsie future .
- ⇒ Paroxysmes épileptiques qui s'observent chez l'enfant d'âge scolaires n'ont pour la plupart des cas aucune relation clinique avec l'épilepsie

(Cavazutti et al, Epilepsia- february – 1980)



Fréquence de telles anomalies dans certaines situation pathologiques; syncopes convulsivante , perturbation métaboliques (hypoglycémie, hypo,hypercalcémie, insuffisance hépatique , rénal !)

(place de l'EEG dans l'épilepsie . W.Szurhaj, P.Derambure – revue neurologique – septembre 2003)

→ l'interprétation des anomalies EEG dépend de la clinique

→ l'interprétation des anomalies EEG dépend des données cliniques

« Il n'y a pas d'épilepsie sans crise clinique. »

(P.Thomas ,A.Arzimanoglou –Epilepsie - Masson -2001)



« il n'existe d'EEG pathologique que chez le sujet malade »

(Beaumanoir)

A l'inverse , l'EEG intercritique standard peut être normal même dans le contexte d'une épilepsie avérée.

(place de l'EEG dans l'épilepsie . W.Szurhaj, P.Derambure – revue neurologique – septembre 2004)

La sensibilité de l'EEG augmente avec le nombre d'examens :

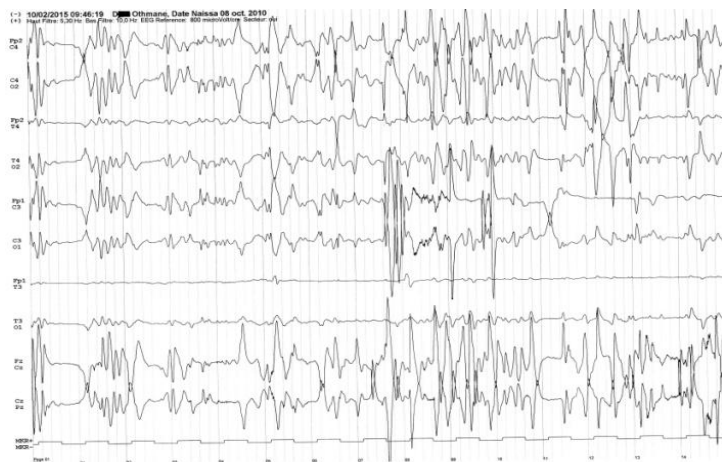
56% pour 1^{er} EEG

82% pour 2^{ème} EEG

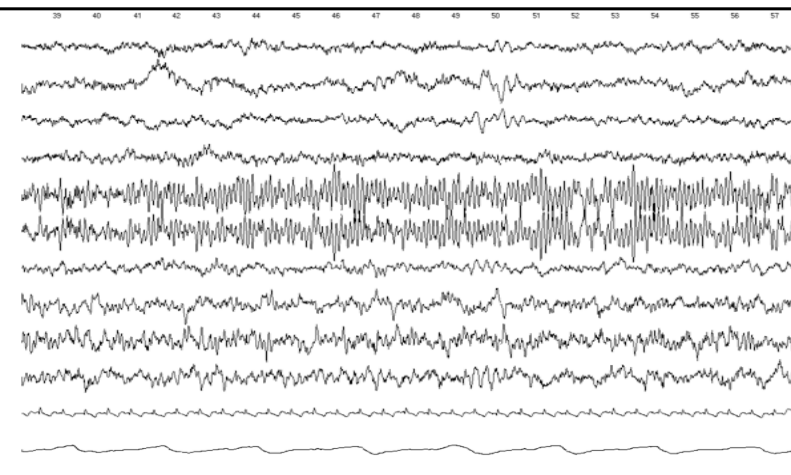
92% pour 3^{ème} EEG

(Marsan et Zivin , 1970)

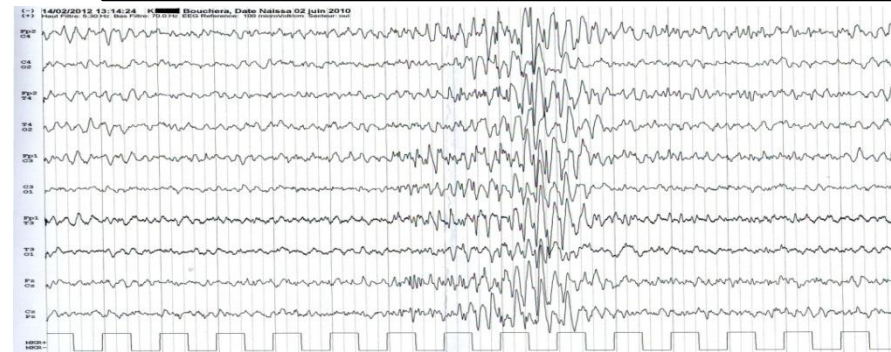
Secousses



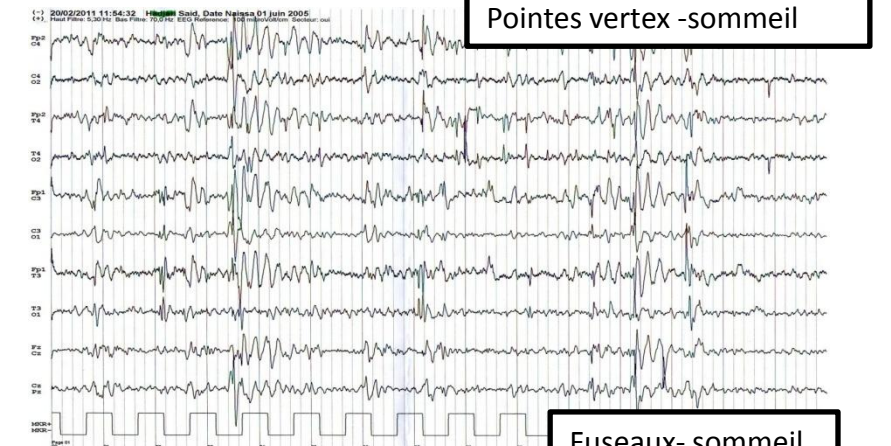
Artefacts d'électrode



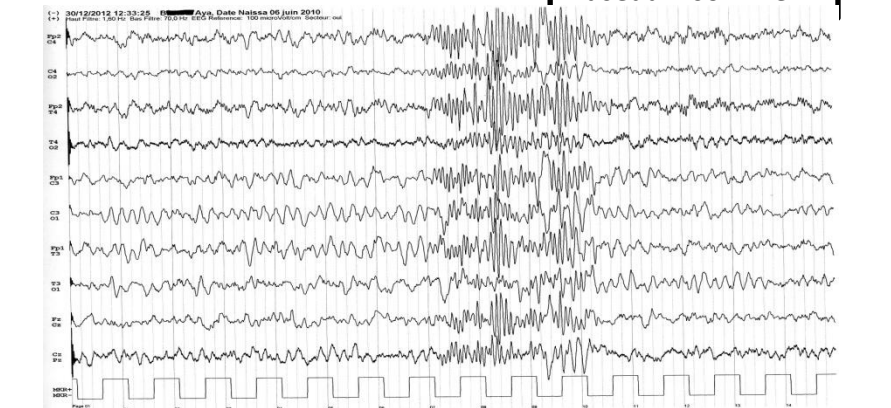
Pointes ondes dégradées. 20mois - somnolence



Pointes vertex -sommeil

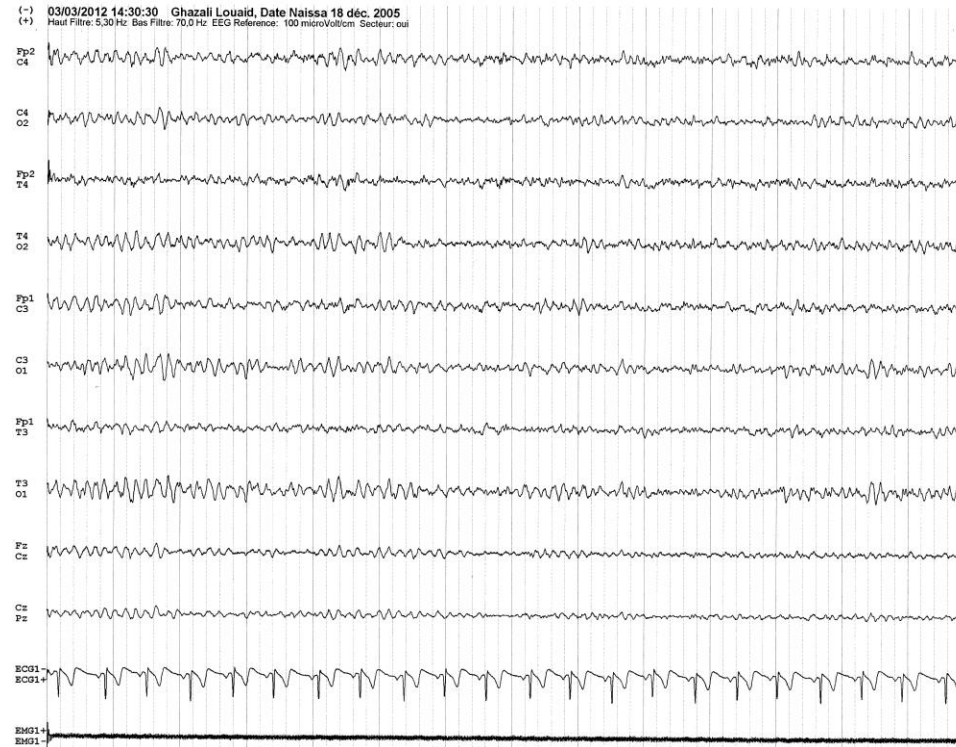


Fuseaux - sommeil



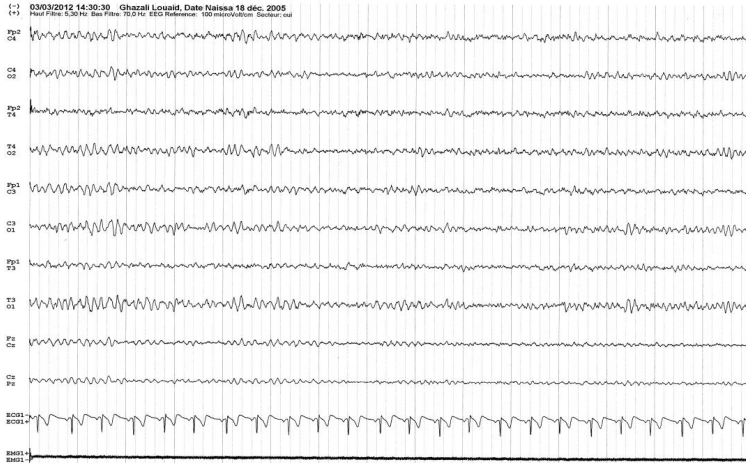
Autre intérêt de l'EEG

- Examiner l'activité de fond.
- Intérêt pour le diagnostic syndromique.
- Activité de fond altéré dans les encéphalopathies
Ou cause organique

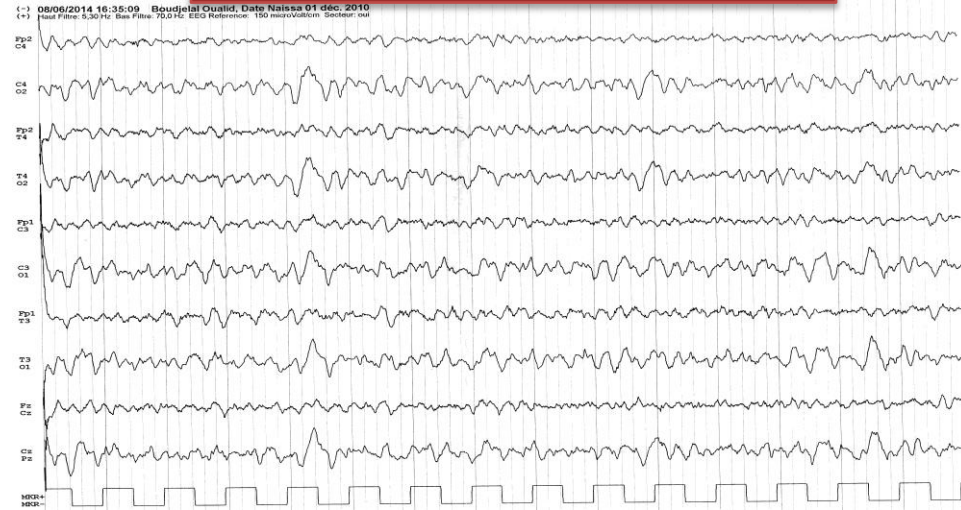


Inutile de contrôler souvent l'EEG, quand l'enfant est bien équilibré !
dans ce cas 1 EEG par an (tout au plus) suffit

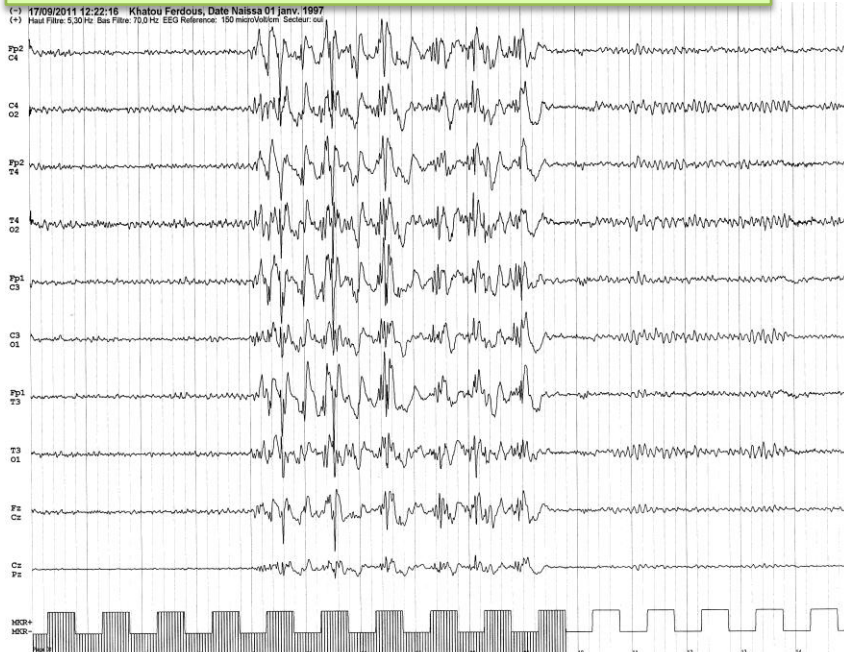
Activité de fond normal



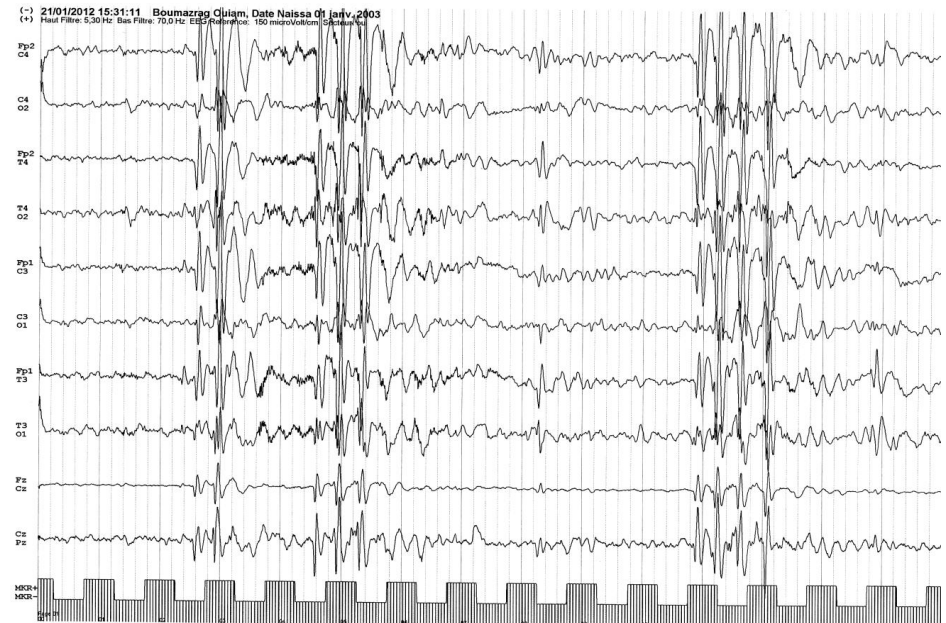
Activité de fond altérée



Activité fond normale + A. Épilept.



Activité fond altérée + A. épilept.



Autres examens complémentaires

- Scanner
- IRM

Parfois inutile si épilepsie typique idiopathique
dans les autres cas pour éliminer une origine lésionnelle
pour le diagnostic syndromique
particulièrement

- si foyer au 1er l'EEG ou changements négatifs au contrôle de l'EEG
- si altération de l'activité de fond
- épilepsie pharmacorésistante : nouveau bilan

antiépileptiques

(En vert disponible en Algérie)

ANTI EPILEPTIQUES CLASSIQUES :

PHENOBARBITAL: gardenal- phenoxal

PHENYTOINE (di-hydan)

ETHOSUXIMIDE(zarontin)

CARBAMAZEPINE (tégrétol – zeptol)

VALPROATE (dépakine)

ANTIÉPILEPTIQUES D'APPOINTS:

DIAZEPAM : diazepam

CLONAZEPAM : rivotril – clona – rivomed.

CLOBAZAM : urbanyl

NOUVEAUX ANTI EPILEPTIQUES :

VIGABATRIN (GVG) : SABRIL

FELBAMATE (FBM) : TALOXA

GABAPENTINE (GBP) : NEURONTIN

LAMOTRIGINE (LTG) AMITRAL-LAMOGINE

TOPIRAMATE (TPM) : EPITOMAX

OXCARBAZEPINE (OXCZ): TRILEPTAL

FOSPHENYTOINE: PRODILANTIN

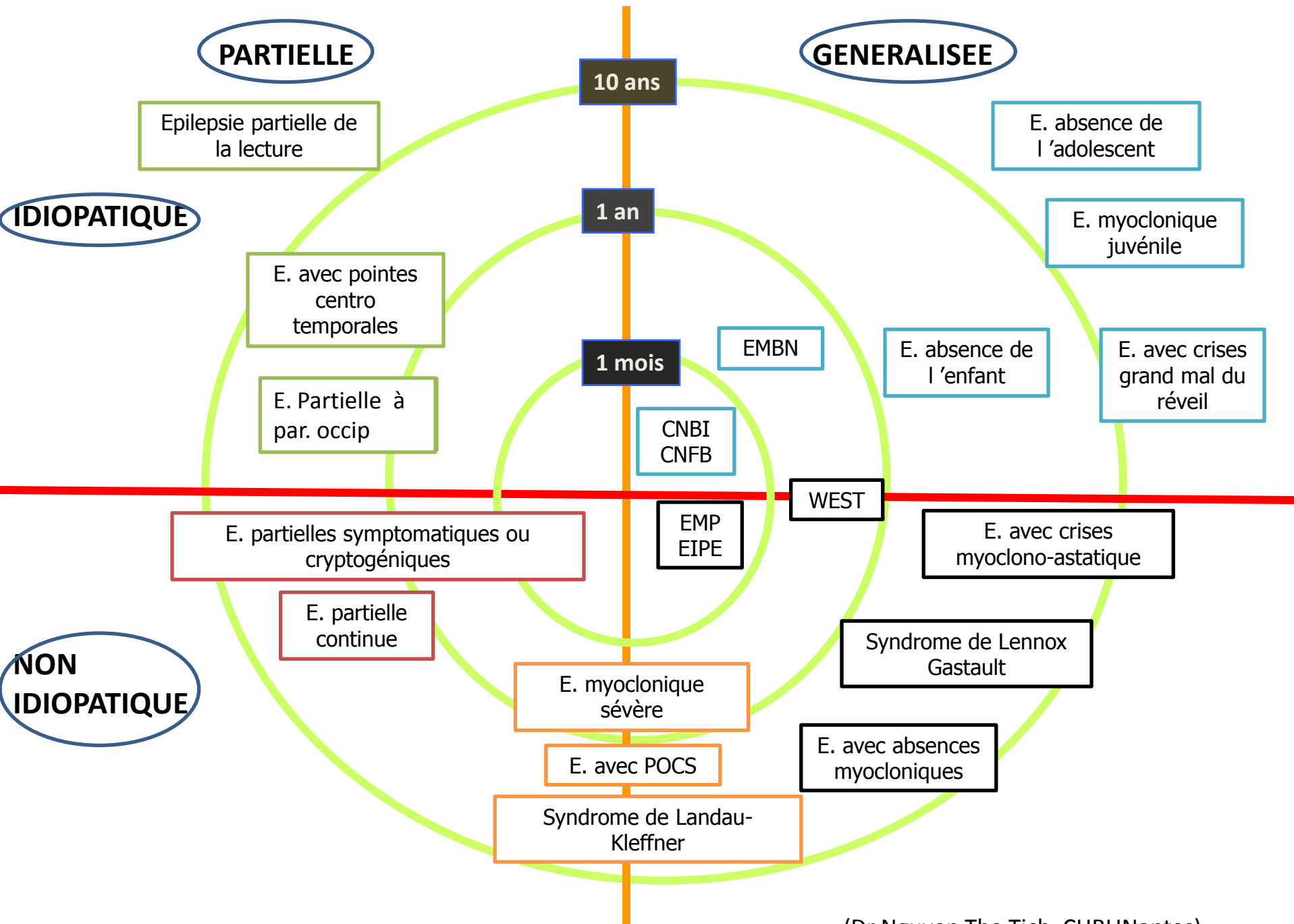
TIAGABINE(TGB) : GABITRIL

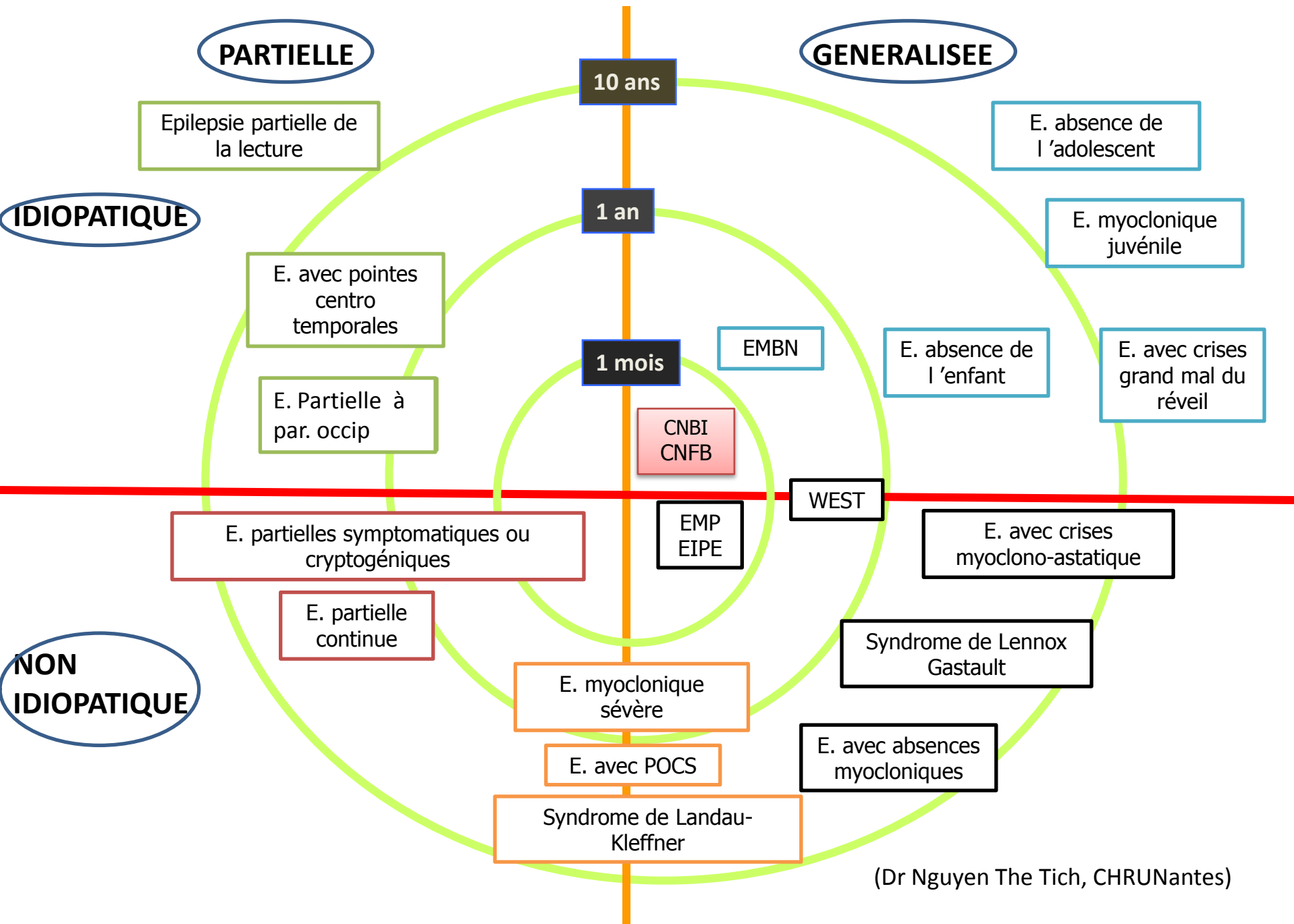
LEVETIRACETAM : vetram sirop - keпам(sirop)

STIRIPENTOL: DIACOMIT

Principe du traitement

- Traitement symptomatique à débiter que si le diagnostic d'épilepsie est certain .
Éviter les traitements d'épreuves
- On ne traite pas une 1ere crise (sauf si le cadre syndromique présage d'une récurrence certaine)
- Débiter toujours par une monothérapie.
Choix fonction du syndrome et en débiter par faible dose
Si pas de réponse augmenter la dose progressivement
sinon changer progressivement de médicament
- Après plusieurs tentatives de monothérapie sans succès
→ poly thérapie (attention aux interactions)
- Savoir parfois accepter quelques crises plutôt qu'une polythérapie mal supportée notamment par la somnolence qu'elle entraîne.
- Ne pas s'acharner à faire disparaître quelques anomalies épileptiformes résiduelles sur l'EEG , si l'enfant est bien équilibré.
- Arrêt du traitement envisagé en général après 2 à 3 ans sans crises surtout si épilepsie idiopathique (même si quelques anomalies épileptiformes persistent . Savoir cependant que la normalité de l'EEG diminue le risque de récurrence) .
- Décroissance de la posologie s'étalent en général sur 1 à 2 ans.





(Dr Nguyen The Tich, CHRUNantes)

Convulsions néonatales bénignes idiopathiques

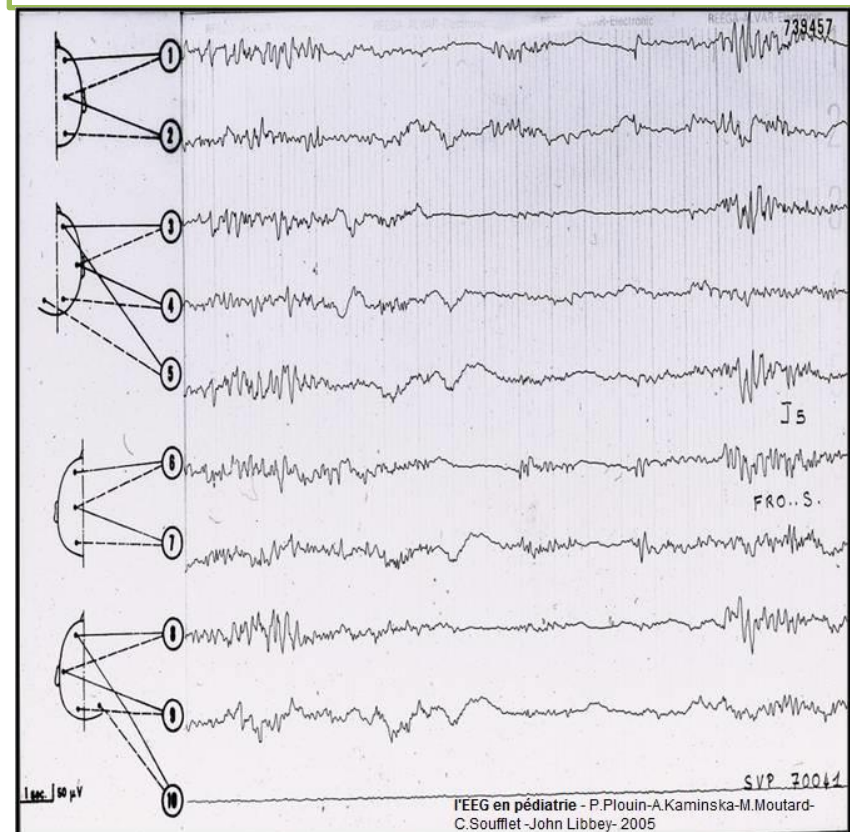
- Début entre j4 et j5 (dites « convulsions du 5eme jour »)
- Après accouchement normal et intervalle libre normal
- Crises multifocales Cloniques et/ou apnéiques à bascules et répétées
 - => état de mal en moyenne de 20 heures(parfois plus)
- Jamais de crises toniques
- examen neurologique normal
- Bilan complémentaire (rx et bio) normal
- Évolution favorable

Convulsions néonatales bénignes idiopathiques

EEG normal



EEG dit « thêta pointu alternant »



Convulsions néonatales bénignes idiopathiques

- Début entre j4 et j5 (dites « convulsions du 5eme jour »)
- Après accouchement normal et intervalle libre normal
- Crises multifocales Cloniques et/ou apnéiques à bascules et répétées
 - => état de mal en moyenne de 20 heures (même 3j)
- Jamais de crises toniques
- examen neurologique normal
- Bilan complémentaire (rx et bio) normal
- Évolution favorable

Traitement : phenobarbital, diazepam, clonazepam qui ne modifient pas la durée de l'état de mal.

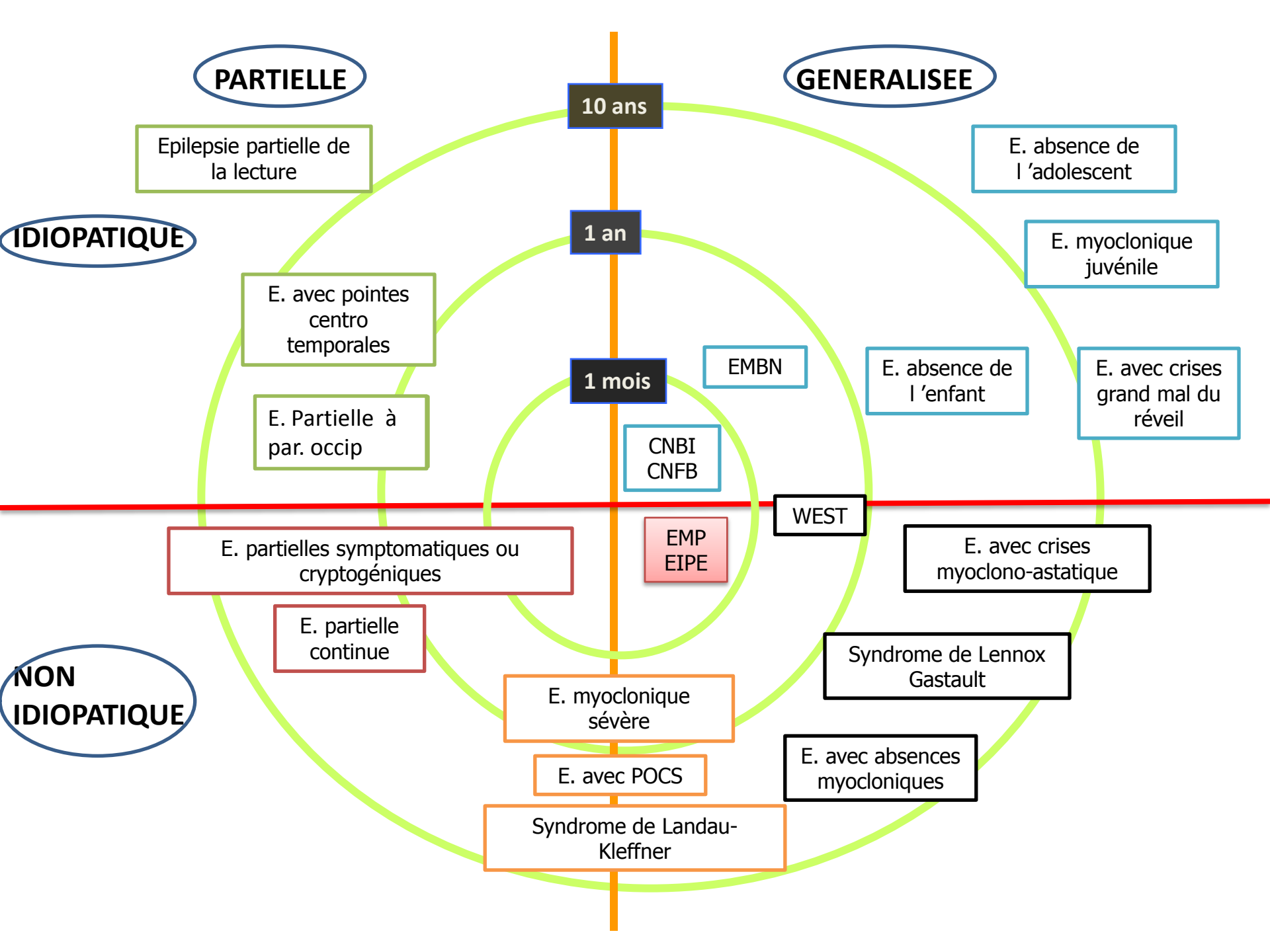
Certains proposent de ne pas traiter à condition d'être certain que toute cause a été éliminé
(Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent –Roger ,Bureau,Dravet,Genton ,Tassinari ,Wolf – John Libbey – 2005)

Crises néonatales familiale bénignes

- rare
- Crises chez Nné normaux autour de j2 et j3 .
- Crises tonique ou cloniques
- Parfois tantôt droites tantôts gauches.
- EEG intercritique normal
- Contexte familiale .
Transmission autosomique dominante
- EEG normal
- Évolution favorable en quelques jours ou mois



Traitement : phénobarbital ou valproate pour moins de 6 mois



encéphalopathie myoclonique précoce

début durant le 1^{er} mois

Myoclonies massives et erratiques

Spasmes épileptiques

Crises partielles motrices .

Examen neuro anormal

RX négatif. bilan bio. négatif

Parfois en cause m. métabolique en particulier hyperglycinémie sans cétose

EEG: suppression-bursts

→ hypsarythmie atypique

Evolution : grave

décès avant 2 ans

Aspect EEG de type « suppression-burst »



encéphalopathie infantile précoce avec épilepsie (syn. D'Ohtahara)

- Début 1^{er} mois
- Spasmes épilep.
- Crises focales
- Pas de myoclonies
- Examen neuro. anormal
- Rx : malform. céréb. 50% : dysplasie corticale...
- Investigations métaboliques si imagerie normale (hyperglycinémie sans cétose , acidoses lactiques congénitales ...)
- EEG : suppression-bursts
 ➔ hypsarythmie atypique
- Évolution: sévère

aspect EEG type suppression-burst

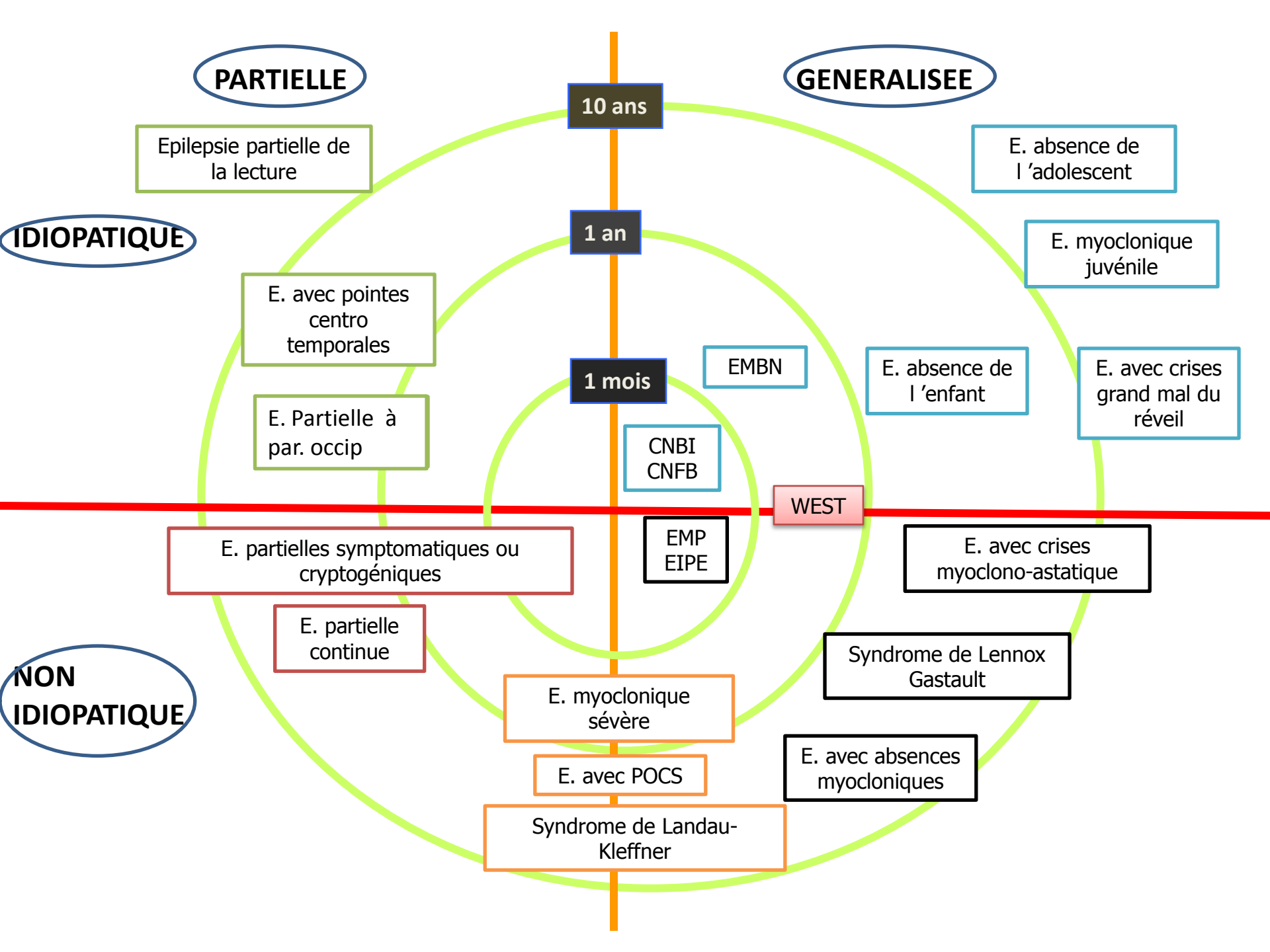


Traitement décevant ; ACTH et/ou corticoïdes sont parfois utiles .(Yamatugi etOhtahara .2002)

Piridoxine et valproate ont été utilisés

Régime cétogène mérite d'être essayés

(Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent –Roger ,Bureau,Dravet,Genton ,Tassinari ,Wolf – John Libbey – 2005)



PARTIELLE

GENERALISEE

10 ans

Epilepsie partielle de la lecture

E. absence de l'adolescent

IDIOPATIQUE

1 an

E. avec pointes centro temporales

E. myoclonique juvénile

1 mois

EMBN

E. Partielle à par. occip

E. absence de l'enfant

E. avec crises grand mal du réveil

CNBI CNFB

WEST

E. partielles symptomatiques ou cryptogéniques

EMP EIPE

E. avec crises myoclonono-astatique

NON IDIOPATIQUE

E. partielle continue

Syndrome de Lennox Gastault

E. myoclonique sévère

E. avec absences myocloniques

E. avec POCS

Syndrome de Landau-Kleffner

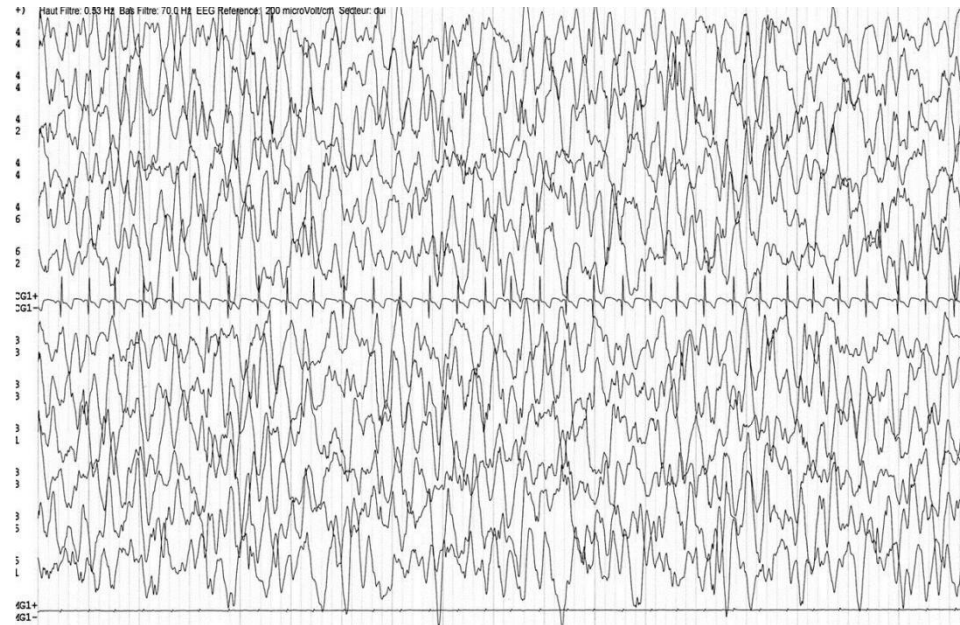
Syndrome de West ou spasmes infantiles

décrite par West en 1841 sur son propre enfant.

- Début avant 1 an
- Triade :

- 1- Spasmes flexion ou extension
. En salves répétés
- 2 - Régression des acquisitions
psychomotrices
- 3- Aspect EEG : hypsarythmie =
« l'anarchie » (Gastaut et Roger 1953)

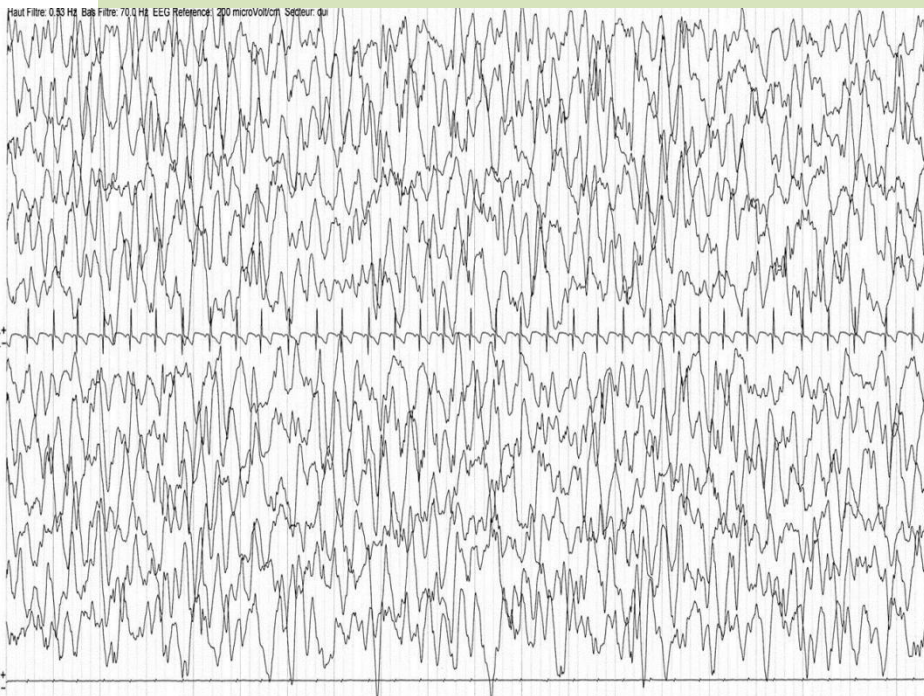
hypsarythmie



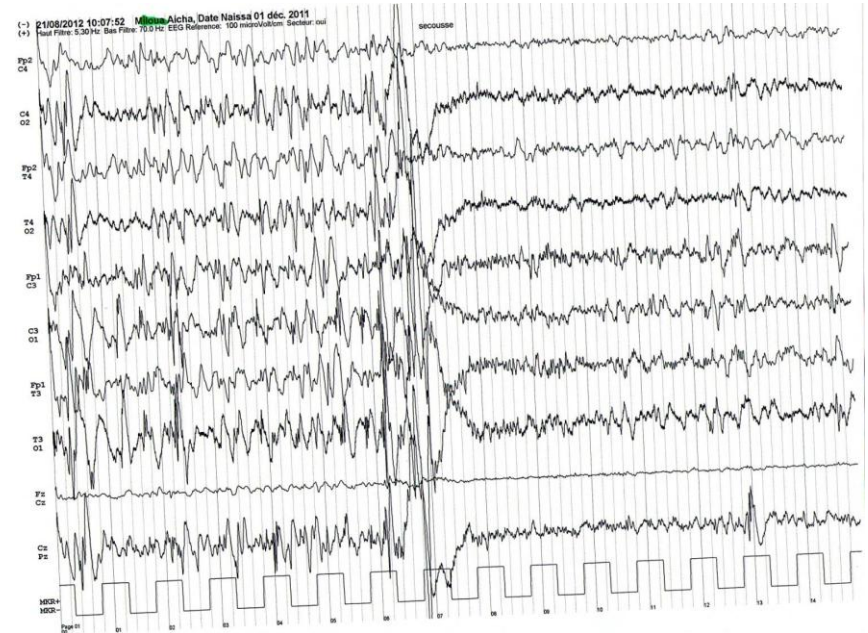
L'hypsarythmie n'est typique que dans 60 %
des cas (Samson-Dollfus –EEG de l'enfant – Masson- 2001)

Syndrome de West

Hypsarythmie typique

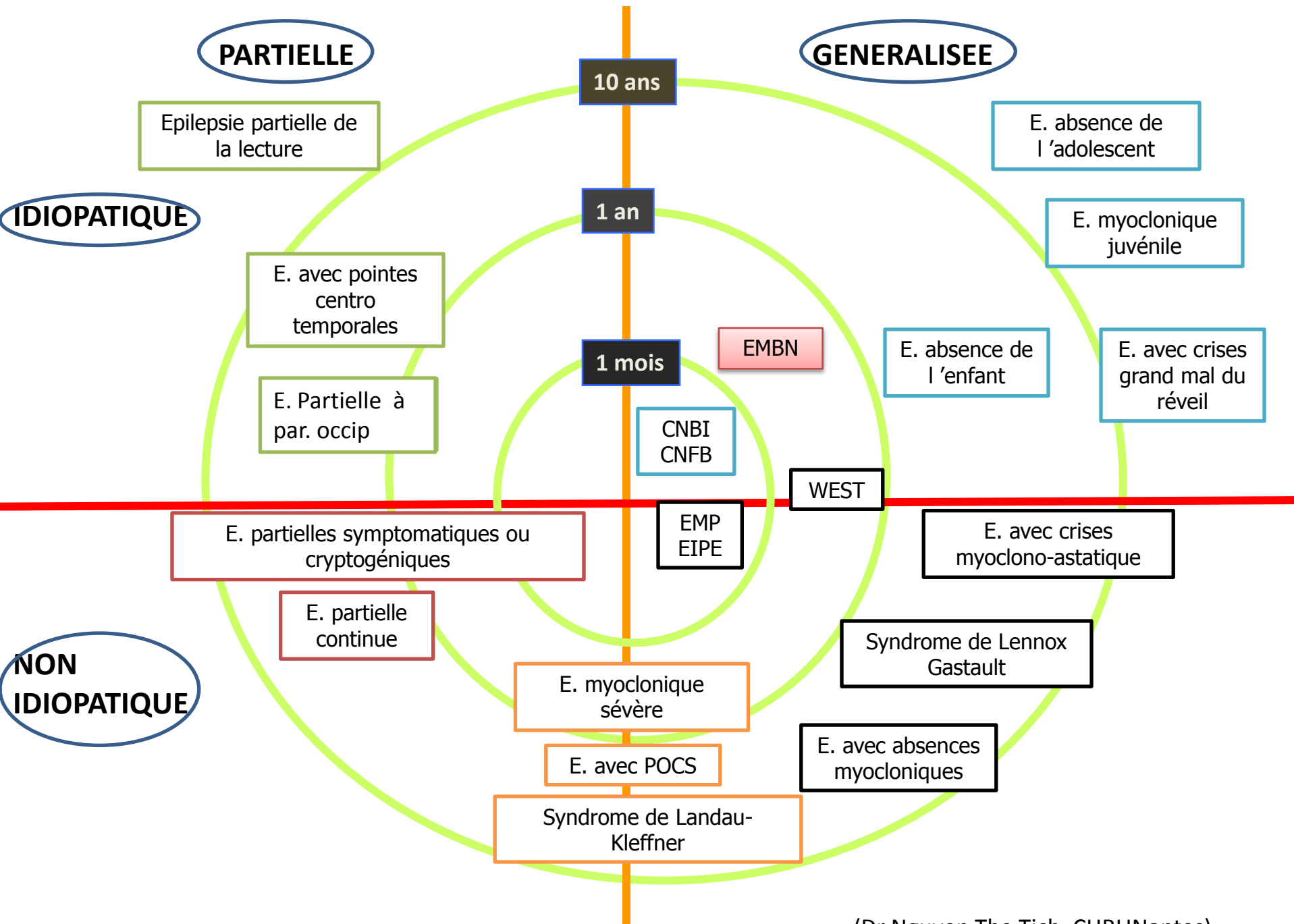


Spasme typique



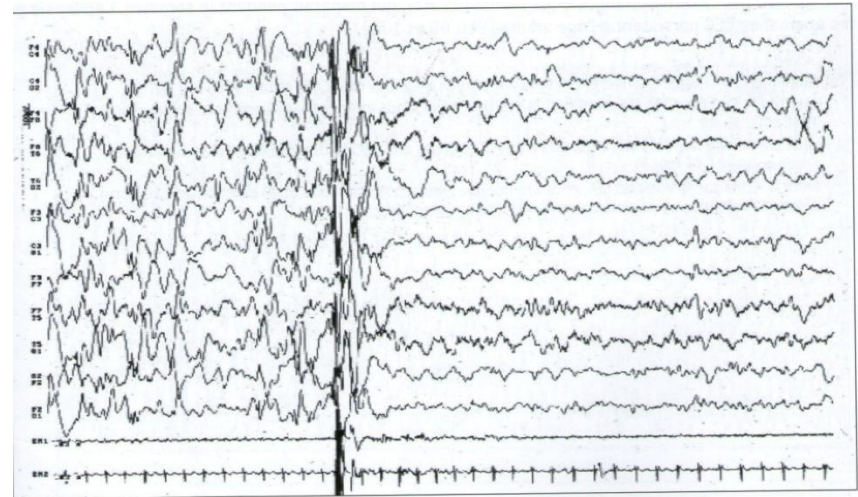
TRAITEMENT :

ACTH et corticoïdes sont rapidement efficace sur les spasmes et les anomalies EEG et parait améliorer le pronostic à long terme (neurologie–Cambier, M.Masson, C.Masson, Dehen –ELSEVIER MASSON- 2012). Vigabatrin surtout formes avec Bourneville . benzodiazepines, topiramate , valproate, lamotrigine. La carbamazépine peut avoir un effet aggravant.



Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

- rare
- Enfant de moins de 3 ans
- Myoclonies bilatérales racines des membres
==> flexion de la tête et élévation des membres .
Chutes possibles
- Évolution favorable.
- Tracé intercritique :
 - fond normal .
 - Polypointes ondes diffuses synchrones des secousses



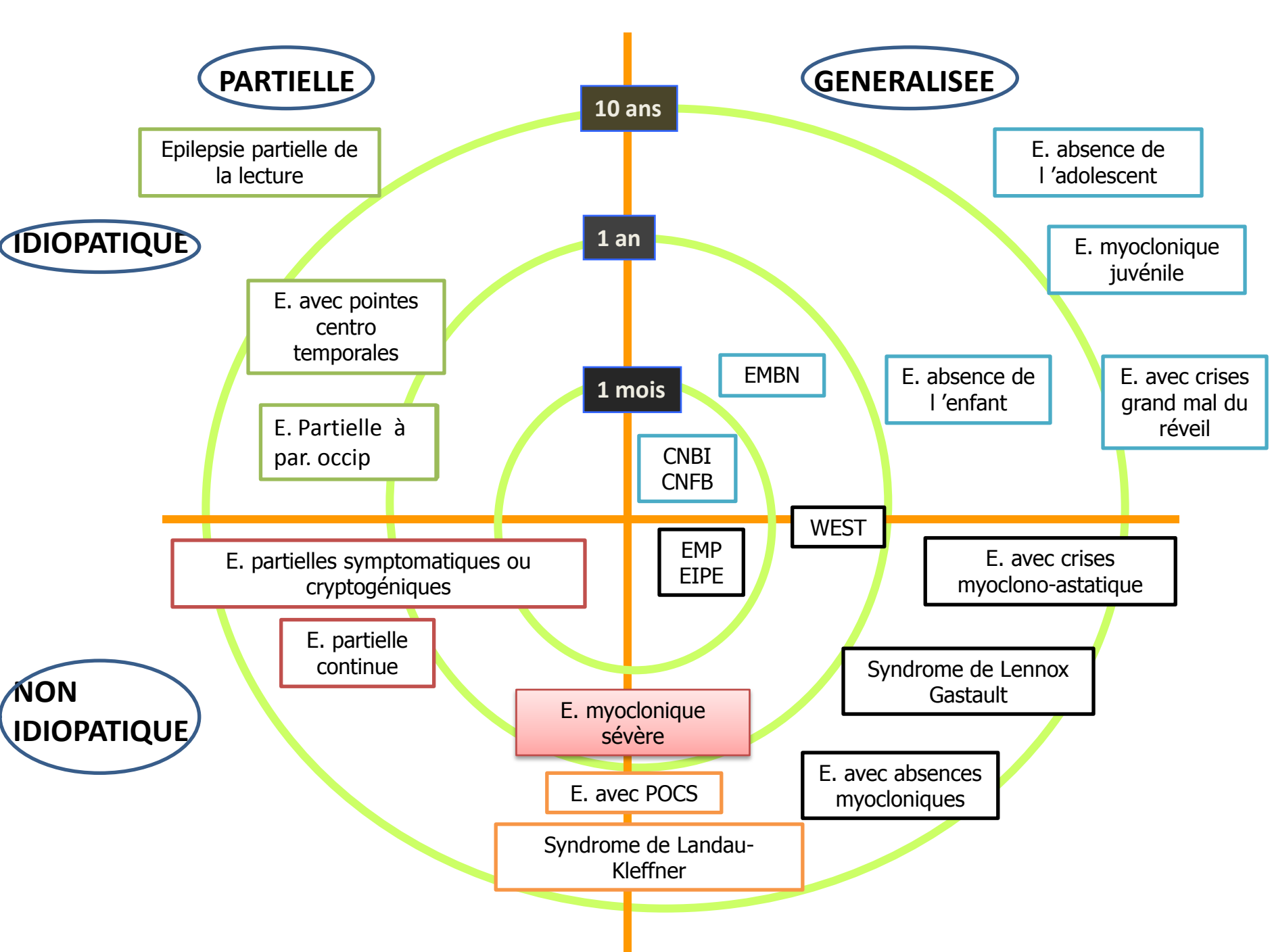
EEG 97. Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson.
Une secousse myoclonique axiale enregistrée au cours de la veille : EMG au niveau des deltoïdes.

(L'EEG en pédiatrie .Plouin,Kaminska;Moutard,Soufflet –John Libbey-2005)

TRAITEMENT :Valproate 30 mg/kg .Des doses plus fortes sont parfois nécessaires(Lin et al.1998)
Si les myoclonies persistent : ajouter benzodiazépine . traitement à maintenir 3 à 4 ans.

(Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent –Roger ,Bureau,Dravet,Genton ,Tassinari ,Wolf – John Libbey – 2005)

Effet aggravant du vigabantrine et de la carbamazépine



Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson(syndrome de Dravet)

- Débute avant âge d'un an
- Au début crises généralisées ou partielle déclenchées par la fièvre
- Puis crises deviennent non fébriles: focales ou généralisées , absences atypiques, myoclonies (qui peuvent manquer)
- Sensibilité à la SLI et la fièvre.
- EEG intercritique : ralentissement, pointes ondes généralisées et anomalies multifocales.
- EEG critiques : myoclonies=> polypointes-ondes . Absences atypiques =>pointes-ondes +/- rythmiques
- Pas de crises toniques comme Lennox Gastaud
- Évolution défavorable – régression psychomotrice.



TRAITEMENT : décevant. Phénobarbital, benzodiazépines et valproate peuvent diminuer les crises.

Topiramate semble être le plus prometteur (Villeneuve et al.2002)

Régime cétogène peut aider. Corticoïdes dans les états de mal.

(Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent –Roger ,Bureau,Dravet,Genton ,Tassinari ,Wolf – John Libbey – 2005)

Aggravation possible par vigabatrin , lamotrigine , carbamazépine (neurologie–Cambier, M.Masson , C.Masson, Dehen –ELSEVIER MASSON- 2012) . .

IDIOPATIQUE

PARTIELLE

Epilepsie partielle de la lecture

10 ans

E. absence de l'adolescent

1 an

E. myoclonique juvénile

E. avec pointes centro temporales

EMBN

E. absence de l'enfant

E. avec crises grand mal du réveil

1 mois

CNBI CNFB

E. Partielle à par. occip

WEST

E. partielles symptomatiques ou cryptogéniques

EMP EIPE

E. avec crises myoclonono-astatique

E. partielle continue

Syndrome de Lennox Gastault

NON IDIOPATIQUE

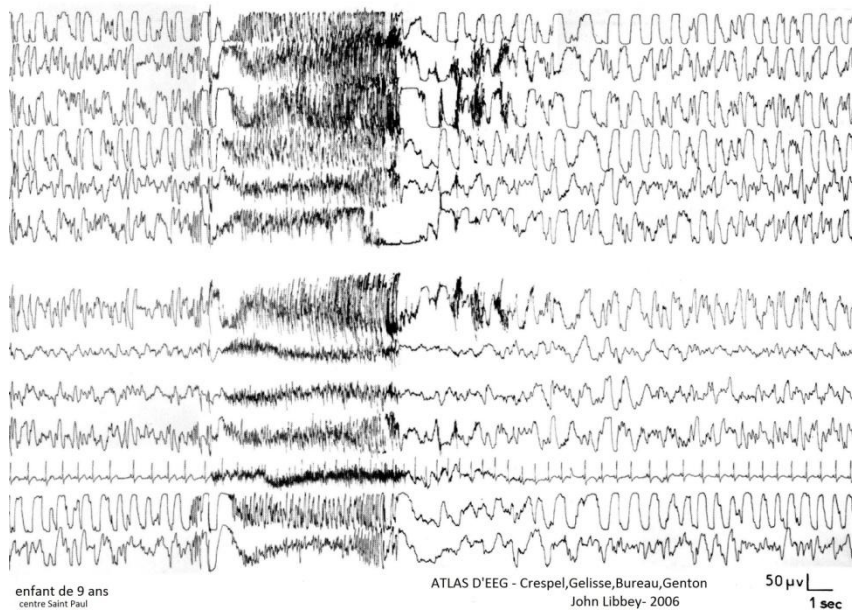
E. myoclonique sévère

E. avec absences myocloniques

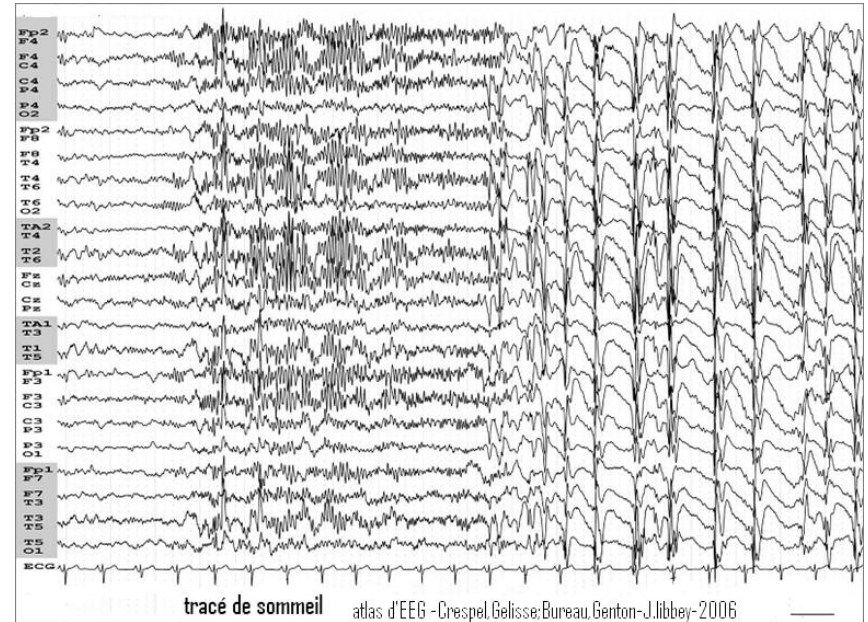
E. avec POCS

Syndrome de Landau-Kleffner

Enregistrement d'un état d'absence
entrecoupé par une crise tonique



Rythmes rapides pendant le sommeil
Caractéristiques du syndrome de LG.



Syndrome de Lennox et Gastaut

clinique

Début entre 2 et 8 ans.

70 % symptomatique : pathologie neurologique préexistante : West , trisomie 21, lésion cérébrales .

Crises toujours multiples :

Crises toniques avec renforcement nocturne

Crises atoniques=> chutes => blessures

Absences atypiques (fréquents états de mal)

Détérioration mentale .



traitement :

Valproate, benzodiazepine , lamotrigine.

Phénitoïne si crises toniques - éthosuximide si absence atypiques

Éviter carbamazépine.

IDIOPATIQUE

PARTIELLE

GENERALISEE

10 ans

1 an

1 mois

Epilepsie partielle de la lecture

E. absence de l'adolescent

E. avec pointes centro temporales

E. myoclonique juvénile

E. Partielle à par. occip

EMBN

E. absence de l'enfant

E. avec crises grand mal du réveil

CNBI CNFB

E. partielles symptomatiques ou cryptogéniques

EMP EIPE

WEST

E. avec crises myoclonico-astatique

E. partielle continue

Syndrome de Lennox Gastault

E. myoclonique sévère

NON IDIOPATIQUE

E. avec POCS

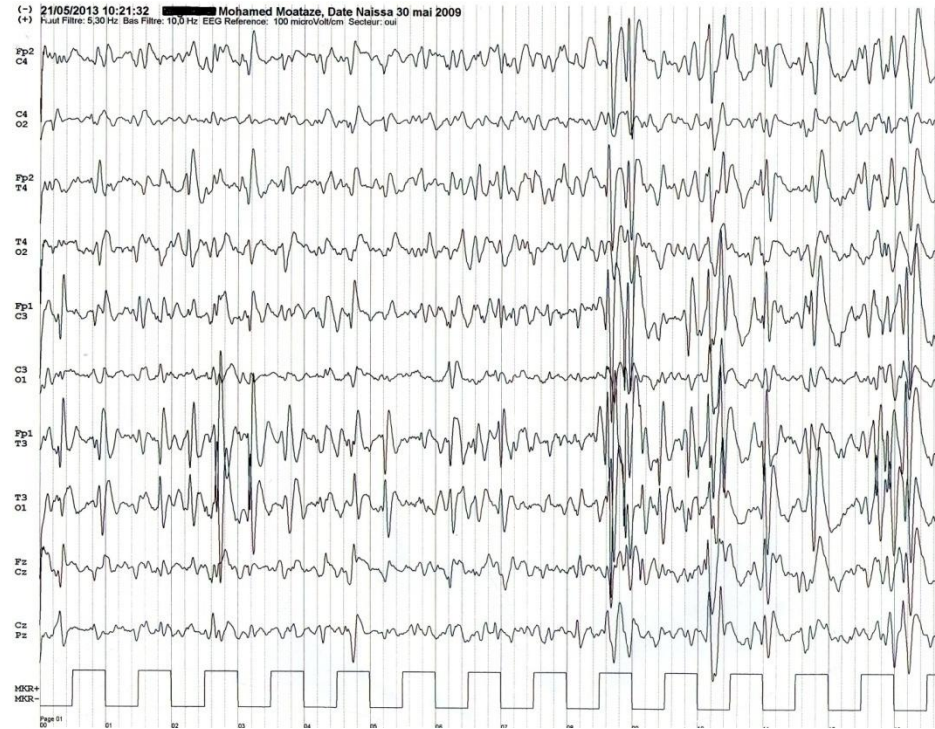
E. avec absences myocloniques

Syndrome de Landau-Kleffner

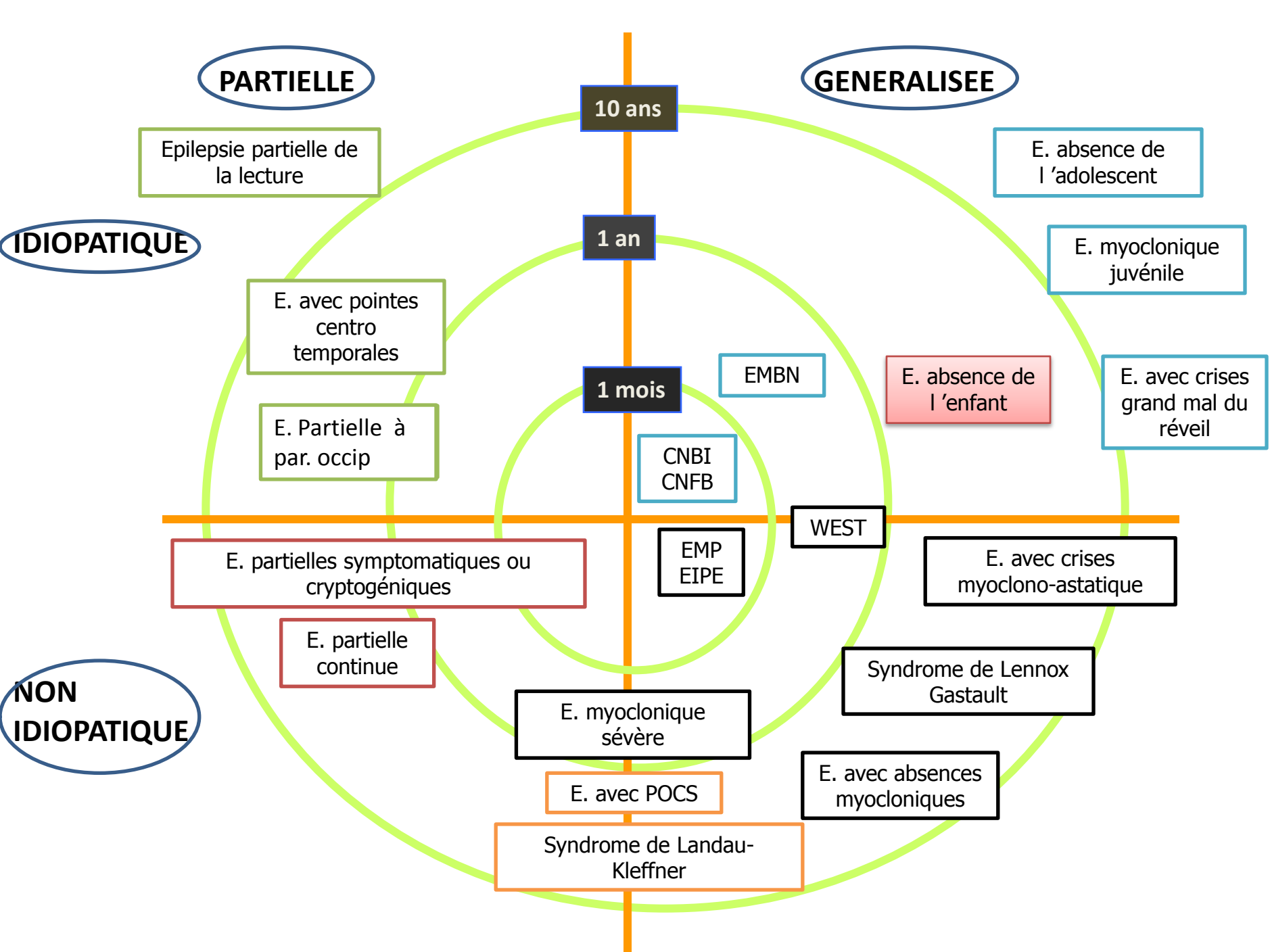
Épilepsie myoclonono-astatique (Doose)

- Touche surtout garçons
- Début avant 6 ans
- Crise myocloniques et/ou astatiques
=> chutes
- Absence - crises Tónico-cloniques
- État de mal myocloniques –
- comportement hyperkinétique
- Guérison > 50%
- Certains gardent épilepsie et retard

EEG: fond lent ,
bouffées pointes-ondes lentes brèves
à 2-3 Hz-

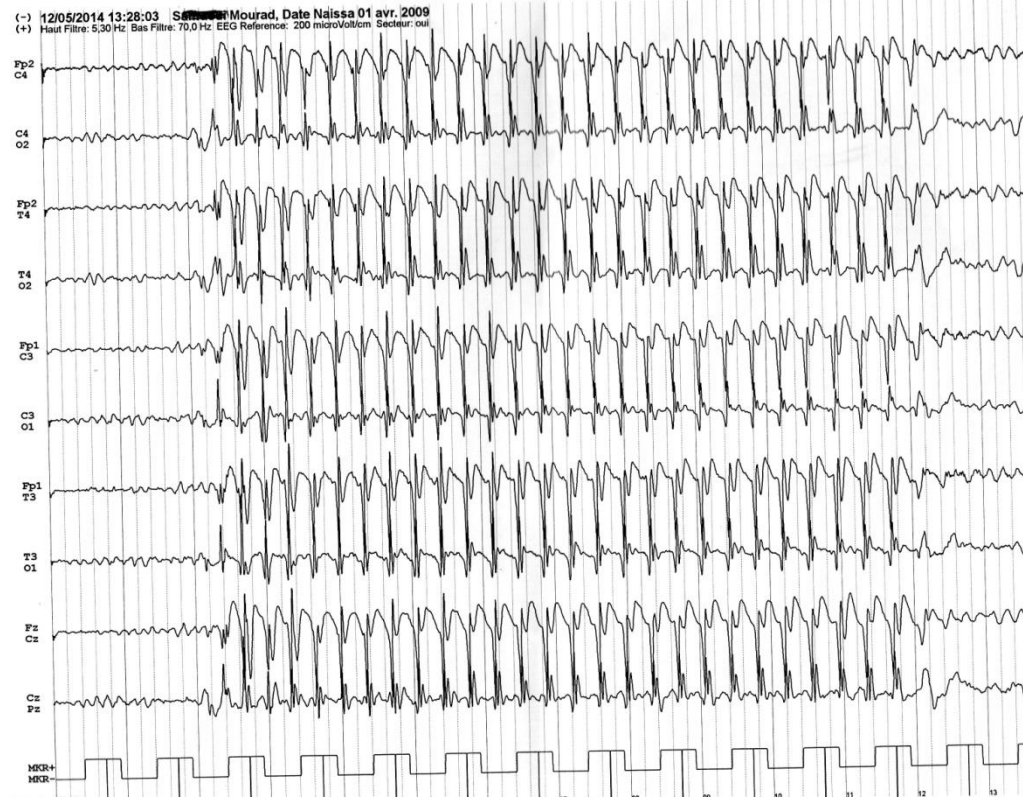


Traitement : association valproate + lamotrigine reconnue
clobazam - keppra – topiramate- régime cétogène
si état de mal myoclonique corticothérapie .
éviter phénytoine , carbamazepine et vigabantrin => aggravations - état de mal



Épilepsie absence de l'enfant

- débute entre 4 et 8 ans
- Suspension de conscience, fixité, début et fin brusque.
- Automatismes fréquent : avaler, clonies paupières...
- Facilement provoquées par l'hyperpnée=>diagnostic + facile
- Bon pronostic .
- moins bon si atypie : début après 8 ans, chez garçon, sensibilité à la SLI, composante atonique ou myoclonique importante.
- EEG décharges de P.O. rythmiques à 3 Hz bilatérales synchrones sur fond normal

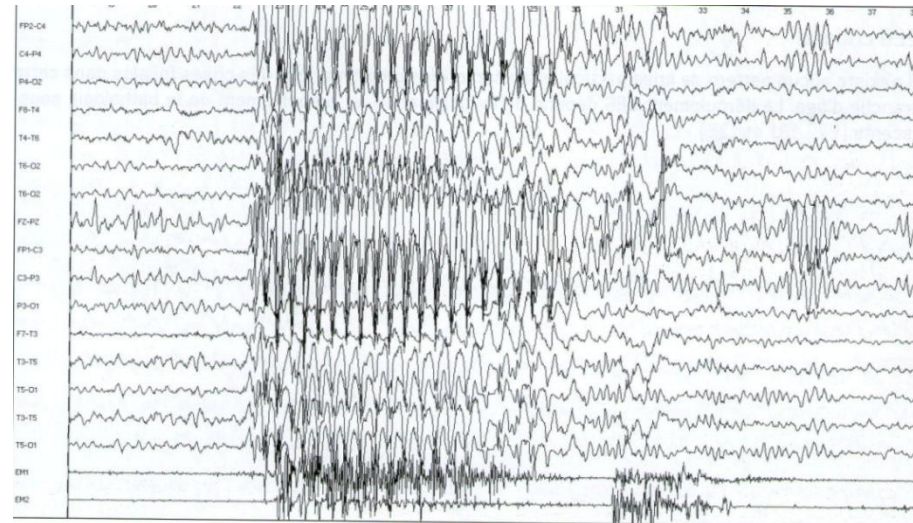


Traitement : valproate

Si échec association avec Lamotrigine ou éthosuximide .

Absences myocloniques de l'enfant

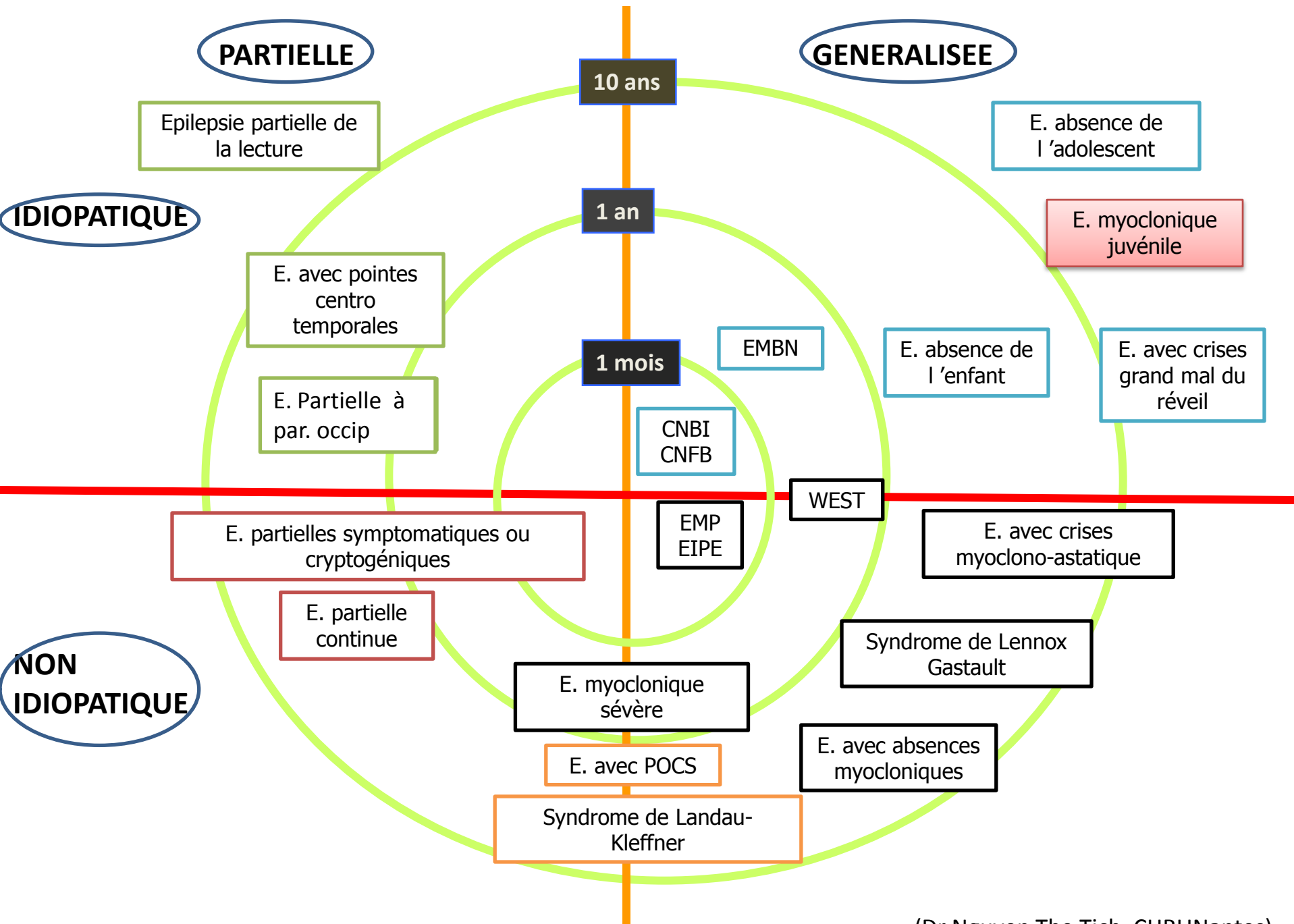
- Début entre 2 et 12 ans surtout garçons(70%)
- Trouble de conscience + myoclonies épaules durant l'absence => élévation progressive les MS(composante tonique)
- Antécédents retrouvés: épilepsie familiale, souffrance néonatale...
- EEG décharge de PO à 3 Hz comme l'absence typique.
- EMG concomitant à la racine des membres sup. objective la myoclonie
- Retard psychomoteur 45%



EEG 127. Enfant de 7 ans. Absence myoclonique, bouffée de pointe-ondes amples à 3 Hz, généralisées à prédominance bi-centrale, durant 8 secondes, s'accompagnant de myoclonies des deux épaules, synchrones des PO.

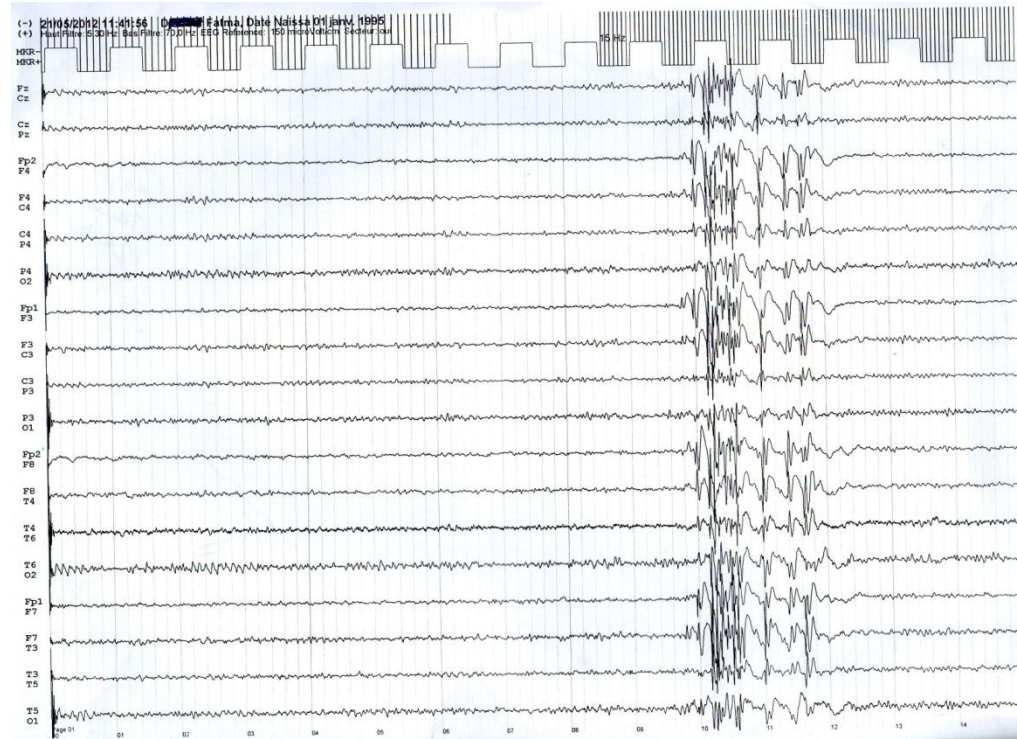
(L'EEG en pédiatrie .Plouin,Kaminska;Moutard,Soufflet –
John Libbey-2005)

Traitement : des absences . Combinaison (valproate , lamotrigine , ethosuximide)

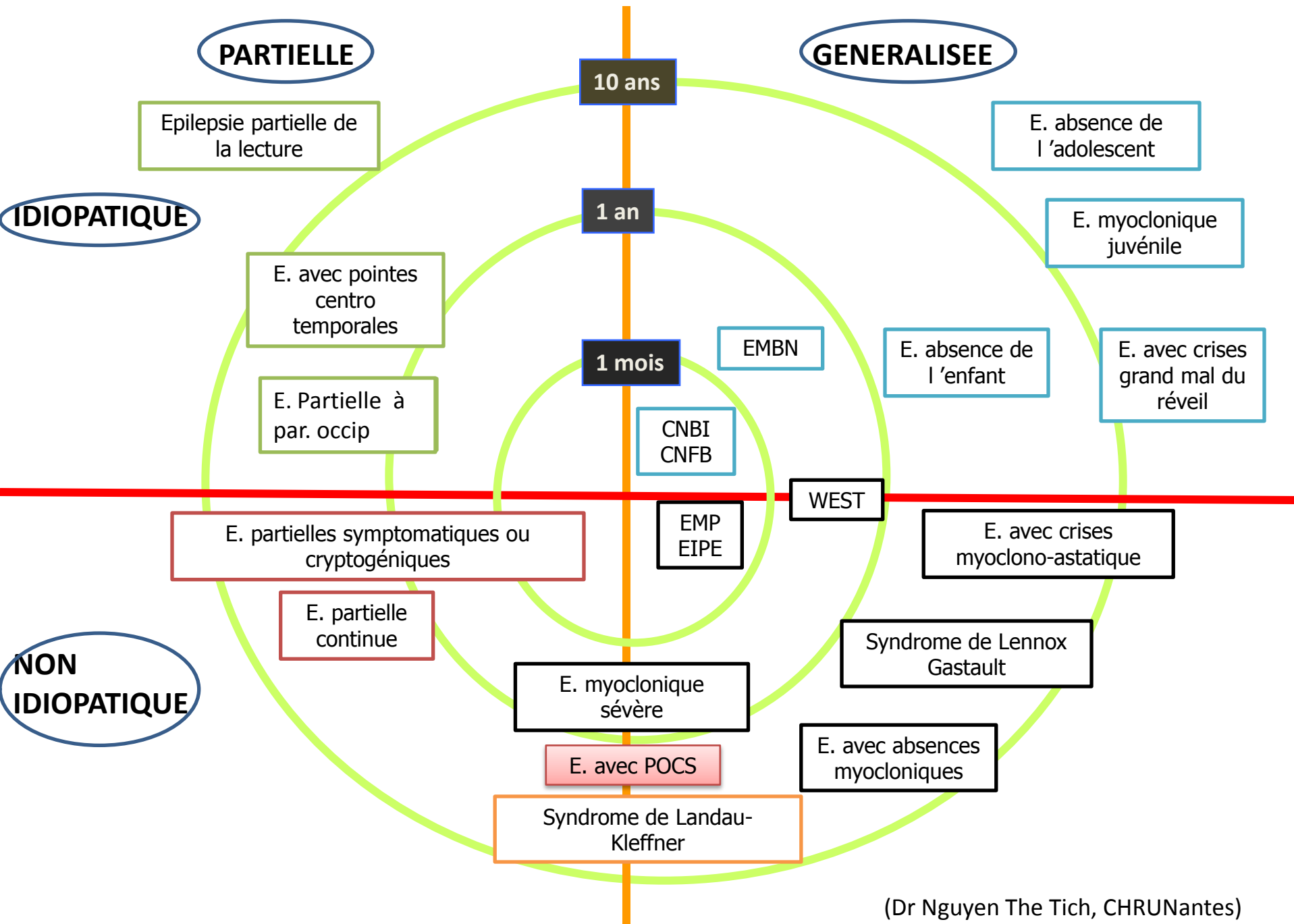


Épilepsie myoclonique juvénile

- Début entre 6 et 25 ans (surtout 14 ans)
- Secousses myocloniques spontanées membres sup , face, membres inf => chutes
- Fréquente au réveil : maladresse au petit déjeuner
- Favorisées par manque de sommeil
- S'ajoute par la suite des crises TC , absences plus rarement
- Photosensibilité clinique et sur l'EEG lors de la SLI : pointes et polypointes ondes généralisées
- Bonne réponse au traitement
- Mais souvent à vie.

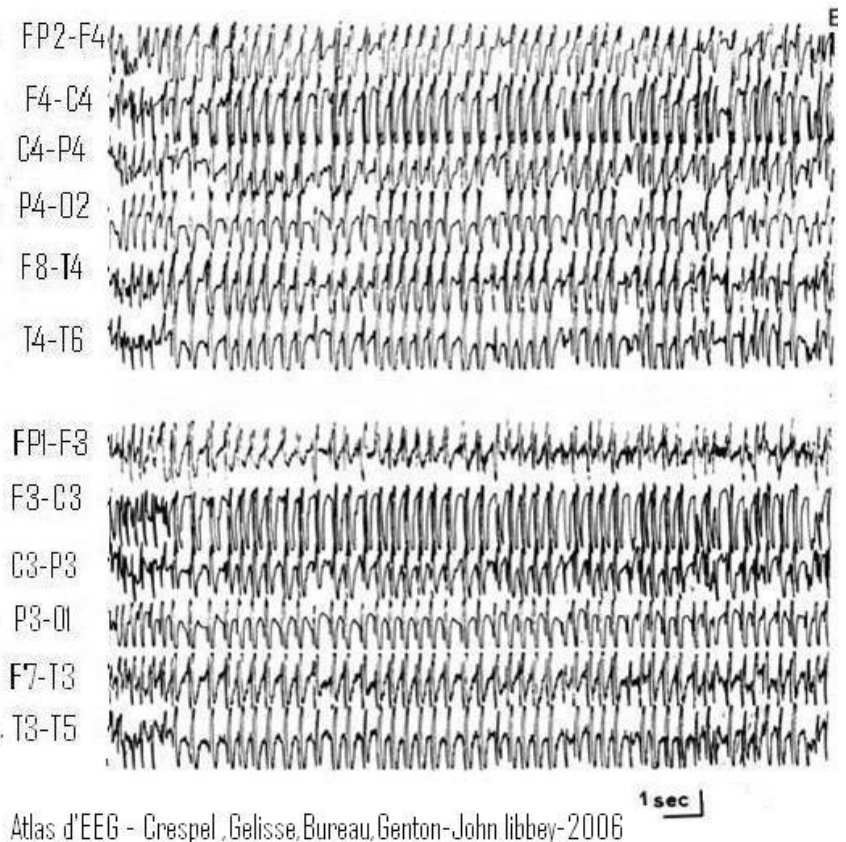


Traitements : valproate . benzodiazepine
epitomax , keppra.
phenobarbital

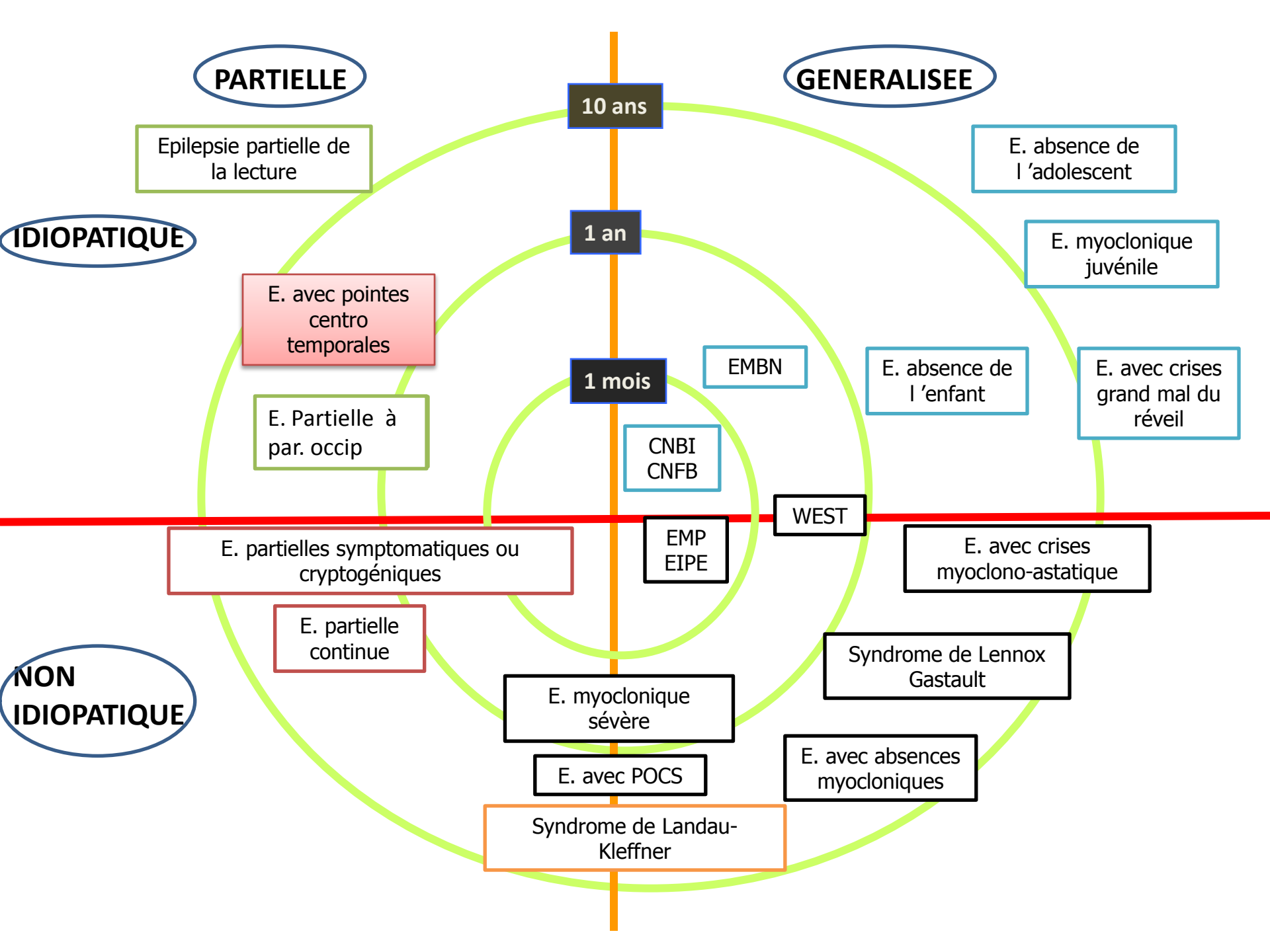


Épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent (POCS)

- Début vers 4 ans
 - Crises diurnes à type d'absence atypiques
 - crises TC partielle ou généralisées le plus souvent nocturnes
 - Pas de crises toniques
- Vers 8 ans régression psychomotrice .
- EEG :
 - - veille : fond normal avec rares PO
 - ou tracé de fond désorganisé si POCS symptomatique
 - Sommeil: pointes ondes continue occupant au moins 85 % du tracé
- Vers 12 ans récupération avec parfois séquelles



Traitement :benzo + valproate
Corticothérapie au longs cours.- régime cétogène.
Pas de carbamazépine.



PARTIELLE

GENERALISEE

10 ans

Epilepsie partielle de la lecture

E. absence de l'adolescent

IDIOPATIQUE

1 an

E. avec pointes centro temporales

E. myoclonique juvénile

1 mois

E. Partielle à par. occip

EMBN

E. absence de l'enfant

E. avec crises grand mal du réveil

CNBI CNFB

WEST

E. partielles symptomatiques ou cryptogéniques

EMP EIPE

E. avec crises myoclonico-astatique

NON IDIOPATIQUE

E. partielle continue

Syndrome de Lennox Gastault

E. myoclonique sévère

E. avec absences myocloniques

E. avec POCS

Syndrome de Landau-Kleffner

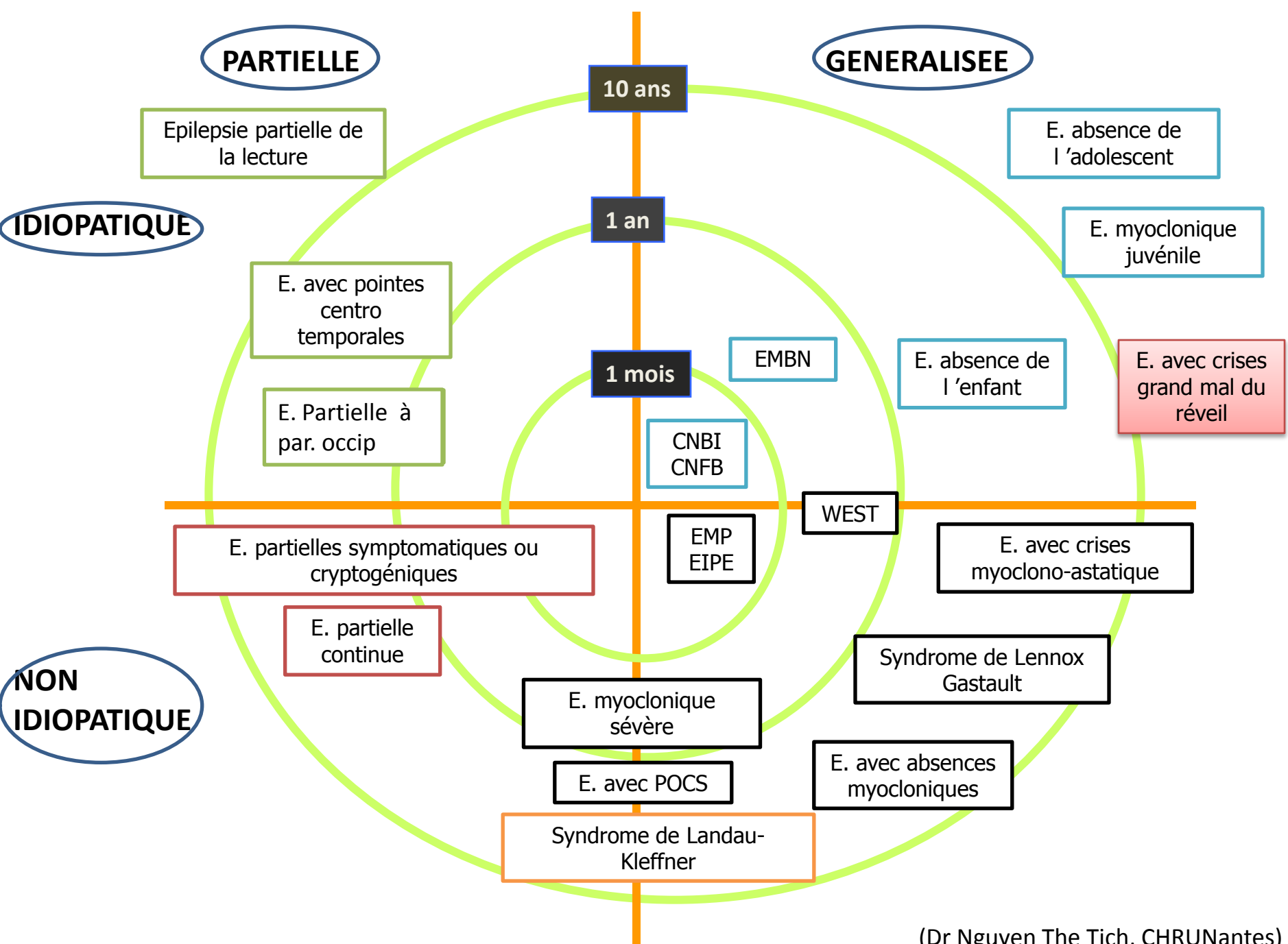
Épilepsie à paroxysmes rolandiques

(épilepsie partielle bénigne à pointes centrotemporales)

- fréquente (15 à 20 % des épilepsie de l'enfant entre 3 et 13 ans)
- Typiquement durant le sommeil fin de nuit
- Crises partielle cloniques de l'hémiface et région bucco-laryngée se généralisant rarement.
- Parents réveillés par grognements avec hyper salivation et dysarthrie.
- Conscience reste conservée
- EEG pointes centro-temporales majorées par le sommeil sur fond normal
- Évolution favorable même spontanément
- très rares cas ayant évolués vers POCS



TRAITEMENT : pas obligatoire si crises rares.
Sinon monothérapie , à arrêter après 2 ans . arrêter même si anomalies EEG persistent
Cabamazepine contre indiqué .



Épilepsie avec crises grand mal du réveil

- Début adolescence. Plus fréquente chez les filles
- Crises tonico cloniques généralisées.
- Surviennent peu après le réveil matinal ou après sieste .
- Facteur déclenchant privation de sommeil.
- Photosensibilité.
- EEG: fond normal , surchargé parfois pointes ondes généralisée, fréquentes surtout le matin



Valproate – topiramate – phénobarbital
Effet aggravant de la carbamazepine .

MERCI .