



Les Epilepsies

DR HANNACHI.S

Maitre Assistante en Neurologie

CHU Annaba



I. Définitions

II. Classification et diagnostic des crises épileptiques

III. Diagnostic syndromique

IV. Conduite à tenir en pratique

V. Principes du traitement

VI. États de mal épileptiques

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.



I. Définitions

A. Crise épileptique

- Ensemble de manifestations **cliniques** brutales, imprévisibles, transitoires qui résultent de l'**hyperactivité paroxystique** d'un réseau de neurones corticaux ou cortico-sous-corticaux **hyperexcitable** et de son éventuelle **propagation**.
- Qui peut se caractériser par une modification rapide de l'état de conscience et/ou des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, et/ou cognitifs.
- Les crises épileptiques sont dites « généralisées » ou « focales » (« partielles »)



B. Épilepsie

Maladie cérébrale chronique définie par :

- la survenue d'au moins une crise épileptique ;
- une prédisposition cérébrale durable à générer des crises .
- des conséquences neurobiologiques, neuropsychologiques, sociales et psychiatriques.

C. Expression électro-encéphalographique des épilepsies

Elles se traduisent à l'électro-encéphalogramme (EEG) par des « activités paroxystiques » à type de pointes, polypointes, pointes-ondes.

- ✓ Lorsque ces activités paroxystiques sont isolées et ne s'accompagnent pas de signe clinique concomitant ➡ « **intercritiques** ».
- ✓ Lorsqu'elles se répètent de façon rythmique sur une durée prolongée (de quelques secondes à quelques minutes) et s'accompagnent de signes cliniques ➡ « **critiques** » et traduisent la crise épileptique.

Valeur diagnostique de l'EEG

- L'EEG est le **seul examen complémentaire qui apporte des arguments pour le diagnostic positif** de crise épileptique.
- La rentabilité est variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation de l'examen
- certaines crises sont enregistrées facilement sur un EEG standard avec épreuves d'activation par hyperventilation et stimulation lumineuse intermittente(SLI) : les absences, les myoclonies généralisées ;
- entre les crises : **la normalité d'un EEG n'écarte pas le diagnostic de crise épileptique.**
- en cas de normalité des EEG intercritiques, des épreuves d'activation supplémentaires peuvent être réalisées : **EEG après privation de sommeil** la nuit précédente ou **enregistrement de sommeil**.
- Lorsque les crises sont nombreuses, un EEG prolongé éventuellement couplé à **un enregistrement vidéo synchronisé peut être utile (vidéo-EEG).**

D. Syndromes épileptiques

Ils sont définis à partir de:

- l'âge de début des crises.
- les signes cliniques des crises (un syndrome peut comporter plusieurs types de crise).
- les anomalies EEG intercritiques et critiques.
- l'examen neurologique intercritique.
- l'évolution.



II. Classification et diagnostic des crises épileptiques

A. Crises généralisées

I. Sémiologie clinique générale

- Les *signes cliniques* des crises généralisées résultent de l'hyperactivité d'un réseau de neurones d'emblée étendu, bilatéral cortico-sous-cortical. Deux manifestations cliniques sont au premier plan, associées ou non : les signes moteurs et les troubles de la conscience.
- **Les signes moteurs** sont d'emblée **bilatéraux** et **symétriques** :
 - **toniques** : contractions musculaires segmentaires soutenues ;
 - **cloniques** : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques ;
 - **tonicocloniques** : succession dans le temps d'une phase tonique et d'une phase clonique ;
 - **atoniques** : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps ;
 - **myocloniques** : contractions des muscles agonistes et antagonistes isolément ou en salves brèves.
- Les *troubles de conscience* peuvent être de durée brève (quelques secondes) et constituer le principal signe de la crise au cours d'une **absence**, ou plus longs (quelques minutes) et associés à des signes moteurs marqués au cours d'une **crise généralisée tonicoclonique**.



2. Crise généralisée tonicoclonique

- La plus connue du public et la plus spectaculaire. Elle se déroule en trois phases :
 - ✓ **la phase tonique (10 à 20 secondes)** : cri profond, abolition de la conscience, révulsion oculaire, contraction tonique soutenue axiale et des membres, d'abord en flexion puis en extension ; apnée avec cyanose, troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire) ; morsure latérale de langue possible ;
 - ✓ **la phase clonique (20 à 30 secondes)** : secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espçant progressivement ;
 - ✓ **la phase résolutive (ou post-critique)**, plus longue, de quelques minutes : coma profond, hypotonique, relâchement musculaire complet avec possibilité d'une énurésie. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire.
- *En post-critique*, lorsque le sujet ne s'endort pas spontanément, il existe une confusion mentale parfois accompagnée d'agitation. Le sujet ne garde aucun souvenir de sa crise

- 
- Peut même présenter : un oubli à mesure pendant cette phase post-critique ; de courbatures, voire de douleurs en relation avec le traumatisme occasionné par la chute initiale ou avec une luxation d'épaule ou un tassement vertébral survenus au cours de la phase tonique.
 - EEG : il est rare d'enregistrer une crise généralisée tonicoclonique en EEG ; en revanche, l'existence d'anomalies EEG **intercritiques** est une aide au diagnostic positif.
 - Les modifications EEG : **de polypointes ou une activité rapide (phase tonique)** puis de **polypointes-ondes progressivement ralenties (phase clonique)**

3. Myoclonies bilatérales

- Ce sont les seules crises généralisées sans trouble de la conscience : secousses musculaires en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage ou projection de l'objet tenu (signe de la tasse de café) voire chute brutale. Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une stimulation lumineuse intermittente.
- Fréquentes immédiatement après le réveil.
- L'EEG se caractérise par des polypointes-ondes généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones, typiques et fréquentes, souvent favorisées par la stimulation lumineuse intermittente (SLI).

4. Absences

a. Absences typiques

- Le terme « absence » signifie rupture du contact avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes.
- sur le plan EEG, avec des anomalies pathognomoniques : décharges de quelques secondes, généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones de **pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusques, interrompant un tracé normal.**
- Les absences simples et typiques caractérisent l'épilepsie-absences de l'enfant et de l'adolescent.

b. Absences atypiques

- Atypique signifie qu'à la rupture du contact (souvent incomplète) s'ajoutent d'autres symptômes et, sur le plan EEG.
- des anomalies décrites par rapport à l'absence typique : début et fin plus progressifs, décharges de pointes-ondes bilatérales irrégulières, asynchrones, inférieures à 3 Hz (dites pointes-ondes lentes), interrompant une activité de fond anormale.
- Les absences atypiques se rencontrent dans les épilepsies graves de l'enfant et elles s'associent à des crises toniques, atoniques.

B. Crises focales (partielles)

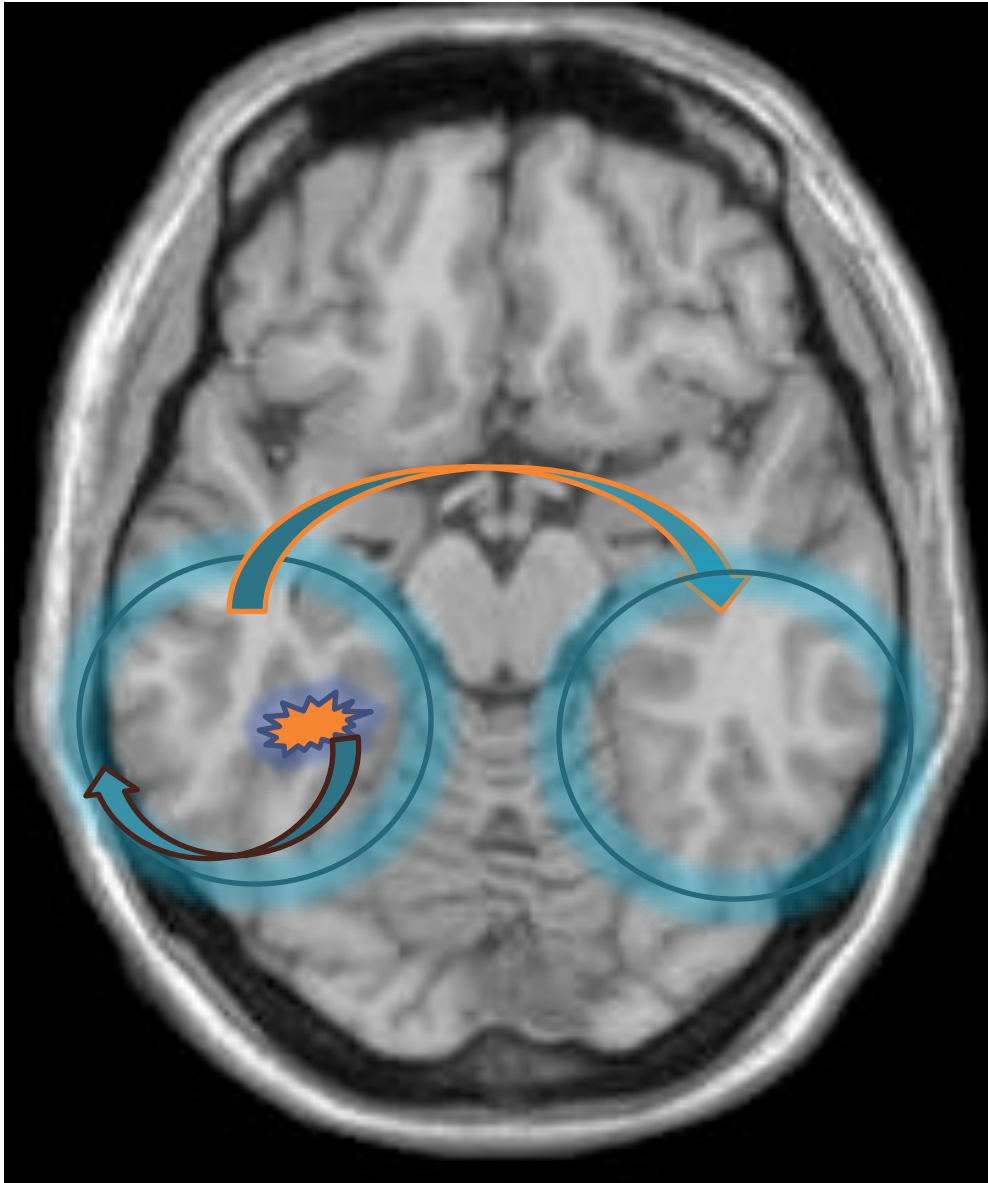
I. Sémiologie électroclinique

La décharge épileptique intéresse initialement un réseau de neurones localisé au niveau cortical et peut éventuellement se propager secondairement.

- **Le début** : le signal symptôme a **une grande valeur localisatrice**. Il peut être absent si la décharge initiale intéresse une zone corticale associative.
- **Pendant la crise** : la succession temporelle des signes cliniques reflète la localisation initiale puis **la propagation de la décharge épileptique**.
- **Après la crise** : les signes cliniques déficitaires (déficit moteur, amnésie, confusion, aphasie) témoignent de l'épuisement de la région corticale impliquée par la décharge épileptique

Les crises partielles sont classées en :

- **crises partielles simples** sans modification de la conscience (*en pratique, le malade décrit tous les symptômes du début à la fin*)
- **crises partielles complexes** avec altération de la conscience, d'emblée ou secondairement (*l'interrogatoire de l'entourage permet de restituer la sémiologie*).



2. Crises partielles simples

- Ce sont des crises dont la décharge épileptique prend son origine et reste généralement confinée aux cortex primaires (somatosensitif, somatomoteur, visuel, auditif, vestibulaire, olfactif, gustatif)

Symptômes et signes cliniques initiaux	Valeur localisatrice
Paresthésies unilatérales avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatosensitif primaire controlatéral (berge postérieure du sillon central)
Secousses cloniques ou contraction tonique unilatérale avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatomoteur primaire controlatéral (berge antérieure du sillon central)
Hallucinations visuelles élémentaires unilatérales (flashes lumineux colorés souvent mobiles)	Cortex visuel primaire controlatéral
Hallucinations auditives élémentaires unilatérales (sifflement ou bruits de moteur)	Cortex auditif primaire controlatéral (gyrus temporal transverse)
Hallucinations vestibulaires (sensation de rotation ou de tangage ou de roulis)	Cortex vestibulaire (gyrus temporal supérieur, gyrus angulaire, opercule pariétal), pas de valeur latéralisatrice
Hallucination olfactive	Cortex orbitofrontal ou noyau amygdalien ; pas de valeur latéralisatrice
Hallucination gustative	Région insulo-operculaire plutôt antérieure ; pas de valeur latéralisatrice
État de rêve (hallucination visuelle complexe de scène avec composante mnésique) et sensation de déjà-vu et déjà-vécu (illusion de familiarité)	Région temporale interne (amygdale, hippocampe) ; pas de valeur latéralisatrice

Symptômes et signes cliniques initiaux	Valeur localisatrice
Paresthésies unilatérales avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatosensitif primaire controlatéral (berge postérieure du sillon central)
Secousses cloniques ou contraction tonique unilatérale avec marche bravais-jacksonienne (progression somatotopique)	Cortex somatomoteur primaire controlatéral (berge antérieure du sillon central)
Hallucinations visuelles élémentaires unilatérales (flashs lumineux colorés souvent mobiles)	Cortex visuel primaire controlatéral
Hallucinations auditives élémentaires unilatérales (sifflement ou bruits de moteur)	Cortex auditif primaire controlatéral (gyrus temporal transverse)
Hallucinations vestibulaires (sensation de rotation ou de tangage ou de roulis)	Cortex vestibulaire (gyrus temporal supérieur, gyrus angulaire, opercule pariétal), pas de valeur latéralisatrice
Hallucination olfactive	Cortex orbitofrontal ou noyau amygdalien ; pas de valeur latéralisatrice
Hallucination gustative	Région insulo-operculaire plutôt antérieure ; pas de valeur latéralisatrice
État de rêve (hallucination visuelle complexe de scène avec composante mnésique) et sensation de déjà-vu et déjà-vécu (illusion de familiarité)	Région temporale interne (amygdale, hippocampe) ; pas de valeur latéralisatrice

3. Crises partielles complexes

Elles se caractérisent par :

- une rupture du contact et/ou une amnésie : initiale ou secondaire à un début partiel simple ;
- une modification du comportement moteur :
 - réaction d'arrêt moteur.
 - avec ou sans automatismes.
 - ou le déclenchement d'une activité motrice automatique .
- L'origine topographique des crises partielles complexes est variée, et pas exclusivement temporelle.

4. EEG et crises partielles

- Les aspects intercritiques sont variables : aspect normal; présence de paroxysmes localisés.
- L'expression EEG des crises partielles se caractérise par une activité rythmique prolongée initialement localisée à quelques électrodes et dont la topographie et la morphologie dépendent du siège de la décharge et de la cause de l'épilepsie.

C. Diagnostic différentiel

- En cas de crise généralisée tonicoclonique :
 - syncope, notamment convulsive.
 - crise psychogène non épileptique.
- En cas de crise partielle simple :
 - accident ischémique transitoire (AIT)
 - migraine avec aura.
 - crises d'angoisse et attaques de panique.
- En cas de crise partielle complexe :
 - crises d'agitation, de colère ou crises émotives .
 - parasomnies (somnambulisme, terreurs nocturnes) .
 - ictus amnésique.

D. Diagnostic étiologique

1. La crise épileptique est un symptôme

- Les crises généralisées peuvent :
 - être secondaires à une étiologie métabolique ou toxique ;
 - ou être la manifestation d'une épilepsie généralisée idiopathique (origine génétique présumée) et s'intégrer alors dans un syndrome bien défini.
- Les crises partielles sont dans la majorité des cas secondaires à une lésion cérébrale (cause *structurelle*) qui peut être ancienne ou aiguë et qui doit être recherchée activement (traumatique, infectieuse, vasculaire) ; plus rarement et uniquement lorsqu'elles débutent dans l'enfance, elles peuvent avoir une origine idiopathique (génétique présumée).

2. Les causes des épilepsies résultent de la conjonction de facteurs acquis et génétiques

- **Causes génétiques** : 40 % des épilepsies ; mais seulement quelques-unes sont accessibles à un diagnostic chromosomique et les autres sont rapportées à une origine génétique par les données électrocliniques, le contexte familial, les pathologies associées ; les causes génétiques ne sont pas l'apanage de l'enfant : elles peuvent être de révélation tardive.
- **Causes acquises** : lésionnelles ou non lésionnelles.



III. Diagnostic syndromique

- 
- La classification syndromique repose sur la topographie et l'étiologie :
 - **la topographie** distingue les épilepsies généralisées et focales.
 - **l'étiologie** peut être génétique (prouvée ou plus souvent présumée) dans les épilepsies dites idiopathiques, structurelle en cas de lésion présumée ou prouvée ou métabolique.

A. Exemples d'épilepsies généralisées idiopathiques

I. Épilepsie-absences:

- De l'enfant : environ 10 % des épilepsies entre 3 et 12 ans ; un début plus précoce est rare, un début plus tardif fait douter du diagnostic ; pic de fréquence : autour de 7 ans avec une prédominance féminine. Les absences typiques sont inaugurales, très fréquentes (jusque 100 et plus par jour), facilement provoquées par l'hyperpnée.
- L'évolution est variable : bon pronostic immédiat dans 80 % des cas ; disparition des absences dès l'instauration d'un traitement et sans récurrence.

2. Épilepsie myoclonique juvénile bénigne:

- Elle débute à l'adolescence ; secousses myocloniques en pleine conscience souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café du petit-déjeuner).

3. Épilepsie avec crise généralisée tonicoclonique du réveil:

- Elle débute souvent à l'adolescence ou chez l'adulte jeune et est plus fréquente chez les filles ; les facteurs déclenchants sont le manque de sommeil, l'absorption excessive d'alcool, un réveil provoqué, la photosensibilité. Elle est généralement bien contrôlée par une monothérapie.

• **B. Exemples d'épilepsies partielles idiopathiques:**

l'épilepsie à paroxysmes rolandiques ou à pointes centrotemporales:

est la plus fréquente et la plus typique. Elle est deux fois plus fréquente que l'épilepsie-absences.

- survenue chez des enfants (3-13 ans) avec légère prédominance masculine indemnes de toutes lésions cérébrales anciennes ou évolutives.
- crises partielles simples de la région buccofaciale ;
- crises très liées au sommeil, attirant l'attention de l'entourage par des bruits de gorge ;
- EEG intercritique : centrotemporales lentes biphasiques, rythme de fond normal.

D. Exemples d'épilepsies généralisées symptomatiques

I. Syndrome de West, ou maladie des spasmes en flexion

- Rare (3 pour 10 000 naissances), il apparaît entre le 4^e et le 7^e mois et se manifeste par une triade :
- des crises : spasmes infantiles, en salves, trois fois plus souvent en flexion qu'en extension ;
 - une régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus rien et perd même ensuite ses acquisitions antérieures ;
 - un EEG pathognomonique : l'hypsarythmie interrompue lors des spasmes par un aplatissement transitoire (*suppression burst*).
- Le syndrome de West peut être idiopathique ou secondaire (une encéphalopathie fixée, une maladie métabolique ou une phacomatose (maladie de Bourneville),
- le pronostic est plus sévère.

2. Syndrome de Lennox-Gastaut

- L'une des formes les plus sévères des épilepsies infantiles.
- âge de début avant 8 ans, pic de fréquence entre 3 et 5 ans.
- Associe des crises variables(toniques,atoniques,absences atypiques..),troubles de comportement et retard mental.
- 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.



E. Exemples de syndromes spéciaux

- 1. Convulsions fébriles « simples »**
- 2. Convulsions fébriles « compliquées »**



Actualités

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Basic Version ¹

Focal Onset

Aware

Impaired
Awareness

Motor Onset
Nonmotor Onset

focal to bilateral tonic-clonic

Generalized Onset

Motor

Tonic-clonic
Other motor

Nonmotor (Absence)

Unknown Onset

Motor

Tonic-clonic
Other motor

Nonmotor

Unclassified ²

Co-morbidities

Seizure types

Focal
onset

Generalized
onset

Unknown
onset



Epilepsy types

Focal

Generalized

Combined
Generalized
& Focal

Unknown



Epilepsy Syndromes

Etiology

Structural

Genetic

Infectious

Metabolic

Immune

Unknown