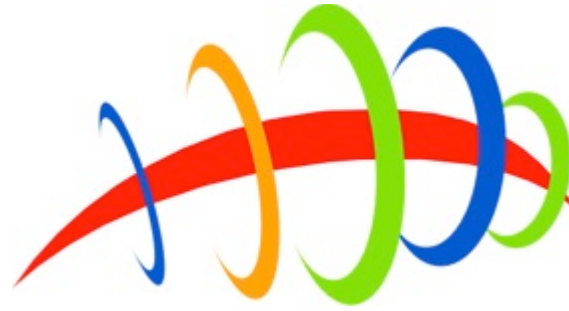




**DENIS DIDEROT - PARIS 7
UNIVERSITY**



Épilepsie, PC..

Pr Mikael Mazighi
Service de Neurologie et Pôle Neurosensoriel
Hôpital Lariboisière
INSERM U 1148: Laboratory of Vascular Biology Translational Science
Paris

Épidémiologie

- Prévalence de 0,5 %
- Distribution bimodale:
 - plus élevée chez l'enfant et après 60 ans
 - 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans
- *Gravité* :
 - traumatismes physiques et psychologiques, risque de mort subite, de leur répétition et du traitement avec retentissement neuropsychologique ;
 - l'état de mal épileptique, urgence médicale en raison du risque de décès.

CRISE D'ÉPILEPSIE

- Unique, inaugurale conduit rarement à commencer un traitement antiépileptique chronique ;
- Intervalle libre entre les crises est variable.
- Facteurs déclenchants
 - photosensibilité
- Facteurs favorisants
 - manque de sommeil
- lorsque les crises se répètent à très court terme, elles entrent dans le cadre d'un état de mal épileptique : deux crises en 30 minutes ou une crise prolongée (30 minutes).

Éléments du diagnostic positif

- l'existence d'automatismes
- début brutal, cri, chute brutale
- la durée de l'amnésie, le retour progressif de la conscience, la notion d'une confusion postcritique
- myalgies au réveil
- la perte d'urine n'est pas spécifique
- *une morsure latérale et franche de langue +++*

Causes des épilepsies-lésionnelles

- Génétiques
 - 40 % des épilepsies
- *Tumorales* sont rares chez l'enfant et l'adolescent
 - 10 à 15 % des épilepsies de l'adulte
- *Vasculaires*
- *Traumatiques*
- *Infectieuses*
 - à tous les âges de la vie
- *Anomalies du développement cortical:*
 - pharmacorésistantes (hétérotopies, lissencéphalies, pachygyrie)

Dossier 1

- Patient de 60 ans, consulte pour probable crise comitiale.
- Pas d'antécédents
- Depuis 3 mois, épisodes brefs, impression étrangeté, altération du contact avec monde extérieur
- Examen neuro/somatique normal

Un EEG est prescrit, que peut-il montrer?

- A. Tracé normal
- B. Pointes ondes généralisées 3 cycles secondes
- C. Foyer ondes lentes temporal gauche
- D. Ondes triphasiques généralisées
- E. Foyer de pointes ondes occipitales

Un EEG est prescrit, que peut-il montrer?

- A. Tracé normal
- B. Pointes ondes généralisées 3 cycles secondes
- C. Foyer ondes lentes temporal gauche**
- D. Ondes triphasiques généralisées
- E. Foyer de pointes ondes occipitales

Quel examen vous semble le plus pertinent?

- A. ECG
- B. Rx thorax
- C. IRM cérébrale
- D. Doppler cervical
- E. Angiographie cérébrale

Quel examen vous semble le plus pertinent?

- A. ECG
- B. Rx thorax
- C. IRM cérébrale**
- D. Doppler cervical
- E. Angiographie cérébrale

L'IRM cérébrale montre un hyposignal temporal réhaussé par le produit de contraste, quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous?

- A. Méningiome
- B. Malformation artérioveineuse
- C. Glioblastome
- D. Métastase
- E. Hématome sous dural

L'IRM cérébrale montre un hyposignal temporal réhaussé par le produit de contraste, quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous?

- A. Méningiome
- B. Malformation artérioveineuse
- C. Glioblastome**
- D. Métastase**
- E. Hématome sous dural

Si l'IRM est normale, que proposez-vous?

- A. Surveillance EEG régulière
- B. Pratiquer une nouvelle IRM dans 1 an
- C. Pratiquer une angiographie cérébrale
- D. Pratiquer une scintigraphie cérébrale
- E. Pratiquer un débit sanguin cérébral

Si l'IRM est normale, que proposez-vous?

- A. Surveillance EEG régulière
- B. Pratiquer une nouvelle IRM dans 1 an**
- C. Pratiquer une angiographie cérébrale
- D. Pratiquer une scintigraphie cérébrale
- E. Pratiquer un débit sanguin cérébral

Quel(s) traitement(s) anti-épileptique(s) vous semble(nt) adéquat(s)?

- A. Association phénobarbital et diazépam
- B. Carbamazépine
- C. Déphénylhydantoïne
- D. Diazépam
- E. clonazépam

Quel(s) traitement(s) anti-épileptique(s) vous semble(nt) adéquat(s)?

- A. Association phénobarbital et diazépam
- B. Carbamazépine**
- C. Diphénylhydantoïne
- D. Diazépam
- E. clonazépam

Dossier 2

- Patiente de 35 ans, hospitalisée pour crise partielle complexe secondairement généralisée. Elle a déjà présenté depuis 2 ans, une dizaine de crises partielles complexes. Elle n'a pas d'autres antécédents

La sémiologie d'une crise partielle complexe comporte habituellement les éléments suivants:

- A. Suspension de la conscience
- B. Adversion de la tête et des yeux
- C. Clonies d'un hémicorps
- D. Automatismes psychomoteurs
- E. hallucinations

La sémiologie d'une crise partielle complexe comporte habituellement les éléments suivants:

A. Suspension de la conscience

B. Adversion de la tête et des yeux

C. Clonies d'un hémicorps

D. Automatismes psychomoteurs

E. hallucinations

La famille vous informe d'une intoxication éthylique chronique. Il existe sur la biologie une macrocytose et une élévation des gamma-GT. L'épilepsie alcoolique:

- A. Se manifeste que par des crises généralisées
- B. Peut se manifester par des crises partielles
- C. En cas d'atrophie cérébrale, l'épilepsie persiste même en cas de sevrage
- D. Peut se voir en cas de sevrage
- E. Est un diagnostic d'élimination

La famille vous informe d'une intoxication éthylique chronique. Il existe sur la biologie une macrocytose et une élévation des gamma-GT. L'épilepsie alcoolique:

- A. Se manifeste que par des crises généralisées**
- B. Peut se manifester par des crises partielles**
- C. En cas d'atrophie cérébrale, l'épilepsie persiste même en cas de sevrage**
- D. Peut se voir en cas de sevrage**
- E. Est un diagnostic d'élimination**

Causes des épilepsies- non lésionnelles

- Alcool
 - ivresse, sevrage, épilepsie alcoolique
- Cocaïne, amphétamines, l'intoxication par le plomb, le manganèse, organophosphorés
- *médicamenteuses*
 - (imipraminiques, fluoxétine), par surdosage (lithium, antidépresseurs) ou par sevrage (benzodiazépines, barbiturique).
- Éviter chez l'épileptique : théophilline, ciclosporine, isoniazide, méfloquine
- *Métaboliques:*
 - hypoglycémies, l'hypocalcémie, l'hyponatrémie ; les hyperglycémies avec hyperosmolarité. Chez le nouveau-né, les causes métaboliques et les déficits en vitamines B ++;

Les examens neurologique et général sont normaux. L'EEG montre un foyer lent temporal droit intriqué de figures paroxystiques. L'IRM montre un hypersignal temporal exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral, non réhaussé par le produit de contraste. Le diagnostic d'astrocytome de bas grade est retenu. L'astrocytome est:

- A. une tumeur gliale
- B. Développé au dépends de reliquats embryonnaires
- C. Développé au dépends de l'arachnoïde
- D. Développé au dépends des plexus choroïdes
- E. Une tumeur neuronale

Les examens neurologique et général sont normaux. L'EEG montre un foyer lent temporal droit intriqué de figures paroxystiques. L'IRM montre un hypersignal temporal exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral, non réhaussé par le produit de contraste. Le diagnostic d'astrocytome de bas grade est retenu. L'astrocytome est:

A. une tumeur gliale

B. Développé au dépends de reliquats embryonnaires

C. Développé au dépends de l'arachnoïde

D. Développé au dépends des plexus choroïdes

E. Une tumeur neuronale

L'astrocytome

- A. Peut siéger dans la fosse postérieure
- B. Est une tumeur bénigne
- C. Peut être une tumeur maligne
- D. Peut se compliquer de métastases en dehors du névraxe
- E. Peut s'associer à une polyglobulie

L'astrocytome

- A. Peut siéger dans la fosse postérieure**
- B. Est une tumeur bénigne**
- C. Peut être une tumeur maligne**
- D. Peut se compliquer de métastases en dehors du névraxe**
- E. Peut s'associer à une polyglobulie**

Il est décidé une prise en charge médicale avec un traitement par carbamazépine et une surveillance. La carbamazépine:

- A. Est un barbiturique
- B. Est prescrit pour les névralgies du trijumeau
- C. Est prescrit dans les douleurs de désafférentation
- D. Est un inducteur enzymatique
- E. Est un thymo-régulateur

Il est décidé une prise en charge médicale avec un traitement par carbamazépine et une surveillance. La carbamazépine:

- A. Est un barbiturique**
- B. Est prescrit pour les névralgies du trijumeau**
- C. Est prescrit dans les douleurs de désafférentation**
- D. Est un inducteur enzymatique**
- E. Est un thymo-régulateur**

**6 mois plus tard, le patient ne présente plus de crises.
L'EEG montre des ondes lentes sur la région
temporale droite:**

- A. Le traitement anti-épileptique peut-être interrompu
- B. Le traitement anti-épileptique doit être augmenté, car l'EEG est pathologique
- C. Un autre anti-épileptique doit-être associé à la carbamazépine
- D. Le traitement en cours peut-être maintenu
- E. L'indication opératoire est nécessaire

**6 mois plus tard, le patient ne présente plus de crises.
L'EEG montre des ondes lentes sur la région
temporale droite:**

- A. Le traitement anti-épileptique peut-être interrompu
- B. Le traitement anti-épileptique doit être augmenté, car l'EEG est pathologique
- C. Un autre anti-épileptique doit-être associé à la carbamazépine
- D. Le traitement en cours peut-être maintenu**
- E. L'indication opératoire est nécessaire

Dossier 3

Patiente de 65 ans, en surcharge pondérale, prenant un traitement hormonal substitutif, présente au décours d'un repas des secousses du pouce droit. Ces secousses se reproduisent et s'étendent à la main, l'avant-bras, et cessent 5 minutes plus tard. Un troisième épisode identique se produit suivi d'une perte de connaissance. Quel(s) diagnostic(s) peut (vent) être envisagé(s)?

Quel(s) diagnostic(s) peut (vent) être envisagé(s)?

- A. AIT répétés
- B. Crises bravais Jacksoniennes
- C. Crises de migraine
- D. Crises dystoniques
- E. Malaises hypoglycémiques

Quel(s) diagnostic(s) peut (vent) être envisagé(s)?

- A. AIT répétés
- B. Crises bravais Jacksoniennes**
- C. Crises de migraine
- D. Crises dystoniques
- E. Malaises hypoglycémiques**

Diagnostic différentiel

- En cas de crise généralisée tonico-clonique :
 - *Syncope*:
 - facteurs déclenchants et lipothymies initiales, à différencier d'un signal symptôme épileptique, durée brève, quelques secondes, fin brutale, absence de confusion ou de déficit postcritiques;
 - crise psychogène non épileptique

Diagnostic différentiel

- En cas de crise partielle simple :
 - AIT : mais signes déficitaires, + long (20 à 30 min) ;
 - migraine avec aura :
 - des céphalées,
 - marche migraineuse plus lente, se déroulant sur vingtaine de minutes.
 - crises d'angoisse et attaques de panique : de 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.

Diagnostic différentiel

- En cas de crise partielle complexe :
 - crises d'agitation, de colère ou crises émotives ;
 - parasomnies (somnambulisme, terreurs nocturnes) ;
 - ictus amnésique, qui ne se discute qu'en l'absence de témoin : caractère adapté des conduites, nature purement amnésique du trouble avec oubli à mesure relevé par des questions stéréotypées itératives.

L'hypothèse étiologique la plus probable est

- A. Un oligodendrogliome
- B. Un méningiome
- C. Un neurinome
- D. Un médulloblastome
- E. Un astrocytome

L'hypothèse étiologique la plus probable est

- A. Un oligodendrogliome
- B. Un méningiome**
- C. Un neurinome
- D. Un médulloblastome
- E. Un astrocytome

Sur la base de l'anamnèse, un processus lésionnel devrait toucher:

- A. Le cervelet
- B. Le thalamus gauche
- C. La frontale ascendante gauche
- D. La pariétale ascendante gauche
- E. L'hémibulbe droit

Sur la base de l'anamnèse, un processus lésionnel devrait toucher:

- A. Le cervelet
- B. Le thalamus gauche
- C. La frontale ascendante gauche**
- D. La pariétale ascendante gauche
- E. L'hémibulbe droit

Un scanner cérébral est réalisé et montre une lésion à base d'implantation large (dure-mère) rolandique gauche, fortement réhaussé par le produit de contraste. Il s'agit probablement :

- A. D'un glioblastome
- B. D'une métastase
- C. D'une hémorragie
- D. D'un méningiome
- E. D'un kyste arachnoïdien

Un scanner cérébral est réalisé et montre une lésion à base d'implantation large (dure-mère) rolandique gauche, fortement réhaussé par le produit de contraste. Il s'agit probablement :

- A. D'un glioblastome
- B. D'une métastase
- C. D'une hémorragie
- D. D'un méningiome**
- E. D'un kyste arachnoïdien

Dossier 5

Un enfant de 3 ans est amené par ses parents pour une première convulsion. Il a une otite depuis hier avec une température $>38^{\circ}\text{C}$. Vous reprenez le diagnostic de convulsion fébrile

- A. Il s'agit de la première cause de crise entre 1 et 4 ans
- B. Il s'agit le plus souvent de crises tonico-cloniques généralisées brèves
- C. Il n'y a pas de prédisposition génétique
- D. Elles surviennent plusieurs heures après le pic fébrile
- E. Les crises simples se rencontrent dans 85% des cas

Dossier 5

Un enfant de 3 ans est amené par ses parents pour une première convulsion. Il a une otite depuis hier avec une température $>38^{\circ}\text{C}$. Vous reprenez le diagnostic de convulsion fébrile

- A. Il s'agit de la première cause de crise entre 1 et 4 ans**
- B. Il s'agit le plus souvent de crises tonico-cloniques généralisées brèves**
- C. Il n'y a pas de prédisposition génétique**
- D. Elles surviennent plusieurs heures après le pic fébrile**
- E. Les crises simples se rencontrent dans 85% des cas**

Son frère âgé de 9 mois, présente le des crises quelques jours plus tard dans un contexte otite avec une température à 39°C. Les parents vous décrivent des convulsions d'un hémicorps pendant 20 minutes. L'enfant est hémiparétique au décours.

- A. Il s'agit d'une convulsion fébrile compliquée
- B. Il s'agit d'un état de mal
- C. Le déficit peut durer jusqu'à 48 heures
- D. Il n'y a pas d'exploration à réaliser
- E. Une IRM et une PL doivent être faites

Son frère âgé de 9 mois, présente le des crises quelques jours plus tard dans un contexte otite avec une température à 39°C. Les parents vous décrivent des convulsions d'un hémicorps pendant 20 minutes. L'enfant est hémiparétique au décours.

- A. Il s'agit d'une convulsion fébrile compliquée**
- B. Il s'agit d'un état de mal
- C. Le déficit peut durer jusqu'à 48 heures**
- D. Il n'y a pas d'exploration à réaliser
- E. Une IRM et une PL doivent être faites**

Quelle prise en charge thérapeutique envisagez-vous?

- A. Pas de traitement anti-épileptique
- B. Traitement antiépileptique de la crise uniquement
- C. Traitement antiépileptique pendant 6 mois
- D. Traitement antiépileptique pendant 2 ans au moins après la dernière crise
- E. Traitement antiépileptique à vie

Quelle prise en charge thérapeutique envisagez-vous?

- A. Pas de traitement anti-épileptique
- B. Traitement antiépileptique de la crise uniquement
- C. Traitement antiépileptique pendant 6 mois
- D. Traitement antiépileptique pendant 2 ans au moins après la dernière crise**
- E. Traitement antiépileptique à vie

Épilepsie généralisée idiopathique

- associe ou non des absences simples et typiques, des myoclonies massives, des crises généralisées tonico-cloniques ;
 - + fréquente des épilepsies généralisées
 - *épilepsie-absences (enfance 3-12; forme juvénile/adolescence moins bon pronostic)*
 - *épilepsie avec crise généralisée tonico-clonique du réveil*
 - *l'épilepsie myoclonique juvénile bénigne: filles, réveil*

Épilepsies généralisées symptomatiques

- **Syndrome de West, ou maladie des spasmes en flexion (4^{ème} - 7^{ème} mois)**
 - crises : spasmes infantiles
 - régression psychomotrice
 - EEG pathognomonique : l'hypsarythmie (ondes très amples, lentes interrompues lors des spasmes)
- **Syndrome de Lennox-Gastaut (<8ans)**
 - crises toniques, crises atoniques, absences atypiques
 - troubles mentaux, retard intellectuel, troubles de la personnalité,
 - EG intercritique : pointes-ondes lentes

Carte d'épileptique

- Ce qu'il faut faire :
- Dégagez l'espace autour de moi.
- Protégez ma tête (coussin ou vêtement replié sous la tête).
- Desserrez mes vêtements (col, ceinture).
- Éventuellement, enlevez mes lunettes.
- Dès que possible, m'allonger sur le côté.
- Attendre mon retour à la conscience.
- Avertir les secours (15 ou 18) si la crise se prolonge plus de 5 minutes.
- Ce qu'il ne faut pas faire :
- Ne me déplacez pas pendant la crise si ce n'est pas indispensable.
- N'entravez pas mes mouvements.
- Ne mettez rien dans ma bouche.
- Ne me donnez rien à boire.

Crise épileptique survenant chez un épileptique connu

Rechercher :

- un facteur favorisant (manque de sommeil, prise d'alcool ou de toxique, fièvre...);
- une mauvaise observance thérapeutique ou d'interférence médicamenteuse (contrôle du taux sanguin si le dosage est possible);
- une nouvelle crise peut être l'occasion d'un réajustement des doses ou d'un changement d'option thérapeutique;
- *Si la crise est différente* de celle que le patient présente habituellement : scanner ou IRM.

Première crise

- bilan biologique
- Imagerie cérébrale
- PL si céphalées brutales et imagerie normale
- EEG a une rentabilité diagnostique supérieure s'il est réalisé en l'absence de médicament antiépileptique et dans les 24 à 48 heures succédant l'épisode aigu.

Indication de traiter une première crise généralisée tonico-clonique spontanée

- en l'absence de facteur déclenchant ;
- en présence de paroxysmes EEG intercritiques ;
- selon le vécu de la première crise et de ses conséquences directes (chutes, blessures, traumatisme crânien, luxation d'épaule, tassement vertébral...) ;
- selon l'âge (risque de chute chez les personnes âgées), de la profession (à risques ou non) ;
- selon l'anxiété et la demande du malade.

Traitement

- épilepsie généralisée idiopathique : large spectre, Dépakine[®] ou Lamictal[®] ou Keppra[®] ;
- épilepsie partielle : Keppra[®] ou Lamictal[®] ou Trileptal[®].
- Informer des principaux effets secondaires, vérifier l'absence de contre-indication, choisir en fonction du contexte clinique et prévoir un suivi :
- Dépakine[®] : absence de tremblement d'attitude, de risque d'obésité, d'hépatite et vérifier les enzymes hépatiques (SGOT, SGPT), le TQ, le fibrinogène, l'amylasémie, l'hémogramme ;
- Tégrétol[®] : absence de troubles de l'équilibre, de BAV, vérifier l'hémogramme, les enzymes hépatiques, la natrémie, prévoir l'effet inducteur enzymatique et les nombreuses interactions médicamenteuses ;
- Lamictal[®] : informer du risque d'éruption cutanée au cours des premiers mois (10 à 15 % des cas) et de l'arrêt immédiat du traitement ;

Conduite automobile

- Elle est réglée par la loi et les articles du code la route.
- La conduite des poids lourds et des véhicules de transport en commun n'est possible qu'après un recul sans crise de 10 ans sans traitement.
- Elle est possible pour les autres véhicules après avis de la commission médicale du permis de conduire si l'épilepsie est stabilisée depuis 3 à 6 mois, selon le syndrome.
- C'est au malade de faire les démarches et non au médecin ; c'est au médecin d'informer le malade (et seulement lui).

Grossesse

- Antiépileptiques classiques sont responsables d'un risque de malformation 4 à 6 fois supérieur à celui de la population normale (2 %)
- Nouveaux antiépileptiques ne sont pas reconnus comme tératogènes
- Avant la conception, une supplémentation en acide folique (vitamine B9)