



Manuel de l'épilepsie

Mémoire présenté par

Docteur Fatima Zahra Ben Rouijel

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE

Option : Neurologie

Sous la direction du Professeur : Souirti Zouhayr

Session Juillet 2024

Table des matières

Manuel de l'épilepsie.....	4
Introduction :	5
Epidémiologie :	6
Monde :.....	6
Maroc :.....	7
Mécanisme électrique :.....	9
Ictogénese :.....	11
Epileptogénese :.....	15
Génétique et mécanisme moléculaire :.....	16
L'épilepsie comme une channelopathie :	17
L'épilepsie comme une synaptopathie :	18
L'épilepsie comme une mTORopathie :.....	20
L'épilepsie comme un trouble génomique :	21
Définir une épilepsie :	22
Classer une épilepsie :.....	24
Type de crise :.....	25
Type d'épilepsie :	26
Syndromes épileptiques :.....	27
Etiologie.....	28
Etiologie structurelle :	29
Etiologie génétique :.....	30
Etiologie infectieuse :	31
Etiologie métabolique.....	32
Diagnostic positif :	36
Diagnostic étiologique :.....	69
Diagnostic différentiel :	75
Explorations en épileptologie :	97
Electroencéphalogramme :	97
Imagerie cérébrale :.....	103
Analyse génétique :.....	105
Analyse métabolique :	105
Bilan neuropsychologique :.....	107
Bilan pré chirurgical :	108
Syndrome épileptique :.....	111

Début lors de la période néonatale et la petite enfance :.....	115
Début au cours de l'enfance :.....	127
DEBUT AU COURS DE L ADOLESCANCE ET L AGE ADULTE :.....	146
DEBUT A TOUT AGE :.....	153
Conduite à tenir :	157
Devant une première crise épileptique :.....	157
Devant un état de mal épileptique :.....	161
Traitement des épilepsies :.....	165
Traitement médicamenteux :.....	165
Traitement non médicamenteux :.....	180
Populations particulières :	184
Epilepsie et comorbidités :.....	189
Epilepsie et troubles du sommeil : 66.....	189
Epilepsie et maladie cardio-vasculaire, risque de mort subite :.....	191
Cognition chez le patient épileptique :	192
Comorbidités psychiatrique :55.....	194
Epilepsie et qualité de vie :	201
Découverte de la maladie et annonce diagnostic :.....	201
Scolarité :	202
Vie familiale :	203
Vie sociale :.....	204
Travail :.....	204
Sport :.....	205
Bibliographie :.....	207

Manuel de l'épilepsie

Introduction :

Les épilepsies constituent l'affection neurologique invalidante la plus fréquente au monde.

L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) considère de ce fait l'épilepsie comme un problème majeur de santé publique. Depuis 1997, elle mène en collaboration avec la Ligue internationale contre l'épilepsie et le Bureau international de l'épilepsie et en l'occurrence les organisations nationales des différents pays plusieurs actions visant à faire connaître la maladie auprès des praticiens, et de la population afin d'améliorer la prise en charge et l'accompagnement des patients épileptiques mais aussi d'alléger ses conséquences sociales. ¹

Sous la même vision notre travail vise à mettre à la disposition des cliniciens confrontés aux patients épileptiques un support global et pratique afin d'améliorer, de fixer certaines connaissances déjà acquises et éclaircir d'autres.

Epidémiologie :

Monde :

L'épilepsie est l'une des maladies neurologiques les plus courantes, touchant environ 70 millions de personnes dans le monde. 2

L'incidence de l'épilepsie est de 50,4 à 81,7 pour 100 000 personnes par an. 2

La prévalence de l'épilepsie est susceptible d'augmenter car davantage de personnes survivent à des maladies graves comme les traumatismes crâniens, accidents vasculaires cérébraux et infections intracrâniennes, ainsi que les tumeurs cérébrales primaires et secondaires.

Il existe un écart important de prévalence et d'incidence de l'épilepsie entre les pays à revenu élevé ou faible.

L'incidence de l'épilepsie dans les pays à revenu élevé est constante dans différentes régions avec une incidence autour de 50 (40 -70) pour 100 000 par an avec une distribution bimodale à deux pics : chez les nourrissons de moins de 1 an et chez les sujets de plus de 50 ans. L'incidence augmente avec l'âge et l'incidence la plus élevée se voit chez les sujets de plus de 70 ans.3

Les pays à faible revenu étant beaucoup plus touchés. Les pays à revenu intermédiaire ou faible ont signalé une prévalence d'épilepsie active de plus de 10 pour 1 000 personnes par rapport aux pays à revenu élevé. Les données rapportées sur la prévalence et l'incidence étaient caractérisées par une hétérogénéité significative. L'hétérogénéité a été attribuée à des facteurs socio-économiques, médicaux et culturels.4 5

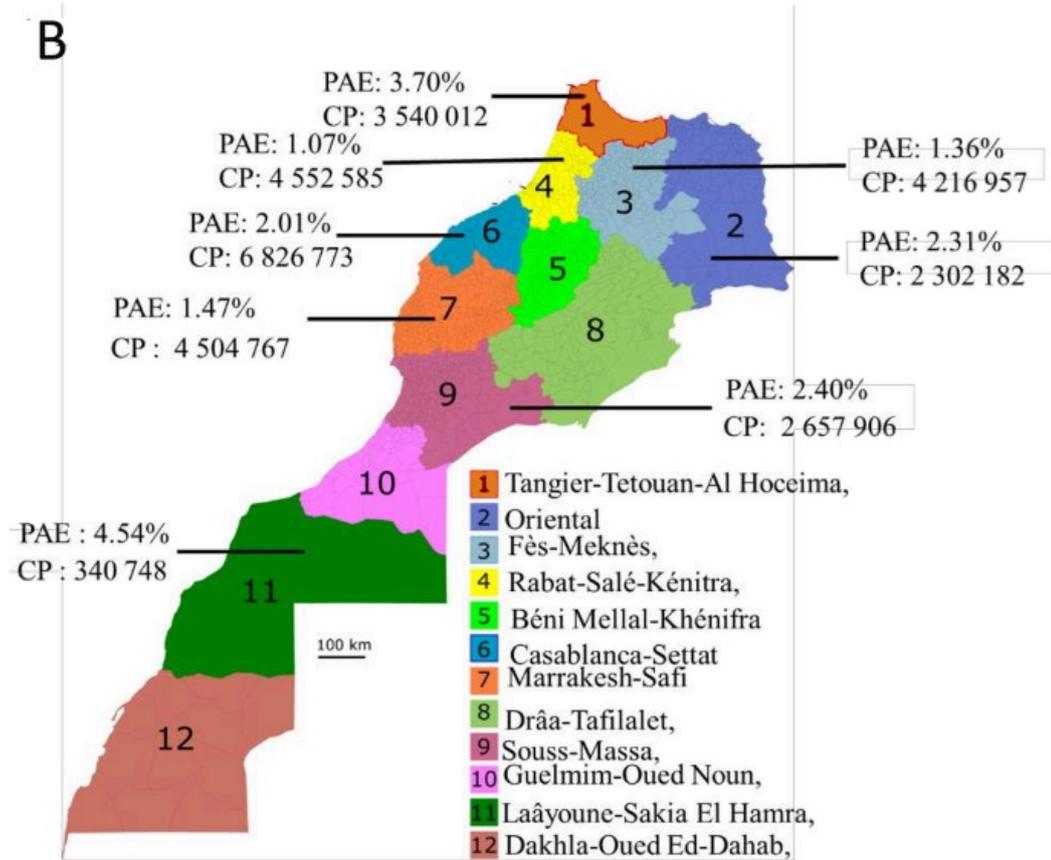
L'épilepsie ne touche pas tous les âges de la même manière, mais elle a une distribution, avec un pic entre 5 et 9 ans et le second environ 80 ans.

Il n'y a aucune différence dans la prévalence de l'épilepsie selon le sexe.²

Maroc :

Sur le base d'une étude de prévalence récente menée à l'échelle nationale ; le prévalence de l'épilepsie active chez la population marocaine est de 17.6 pour 1000 habitants , et celle des patients ayant présenté une épilepsie au court de leur vie est de 19.8 pour 1000 habitant.⁴ L'étude de la prévalence de l'épilepsie active par classe d'âge et sexe a montré un OR de 0,31 (0,17–0,55 ; $p < 0,001$) chez les personnes âgées de 30 à 60 ans, et un OR de 0,37(0,18–0,74 ; $p = 0,007$) pour les personnes de plus de 60 ans par rapport à l'âge de référence (0–30 ans). Le risque de souffrir d'épilepsie chez les hommes était trois fois plus élevé que chez les femmes. 4

Concernant le traitement médicamenteux : Jusqu'à 93,65% des patients étaient sous antiépileptiques et 84,12 % prenaient régulièrement leurs médicaments, ce qui est en faveur d'une grande observance thérapeutique. A noter que 26,98 % des patients prenaient au moins deux médicaments antiépileptiques, cela a confirmé les données existantes sur la prévalence de l'épilepsie pharmacorésistante.⁴



Sourty-Figure_2.tiff

Figure 1 : Prévalence de l'épilepsie dans les différentes régions du Maroc. La prévalence la plus élevée concerne la région de Laayoun-Sakia el hamra, et la plus faible la région de Rabat-salé-kénitra.

Physiopathologie des épilepsies :

Une crise d'épilepsie résulte d'une synchronisation transitoire anormale des neurones perturbant les réseaux de communication habituels de ces neurones. Différents réseaux peuvent être impliqués dans la **genèse**, la **propagation** ou la **terminaison** des crises, touchant tout à la fois des **structures corticales** mais aussi **sous-corticales**.

Mécanisme électrique :

Une crise d'épilepsie est une anormalement forte activité électrique d'un groupe de neurones du cortex cérébral. Le potentiel d'action, également connu sous le nom d'influx nerveux, est un signal électrique généré par une inversion des charges positives et négatives de part et d'autre de la membrane du neurone, inversion qui découle d'un échange d'ions entre la cellule et son milieu (Figure 2). Les charges positives se trouvent à l'extérieur du neurone pendant le repos.

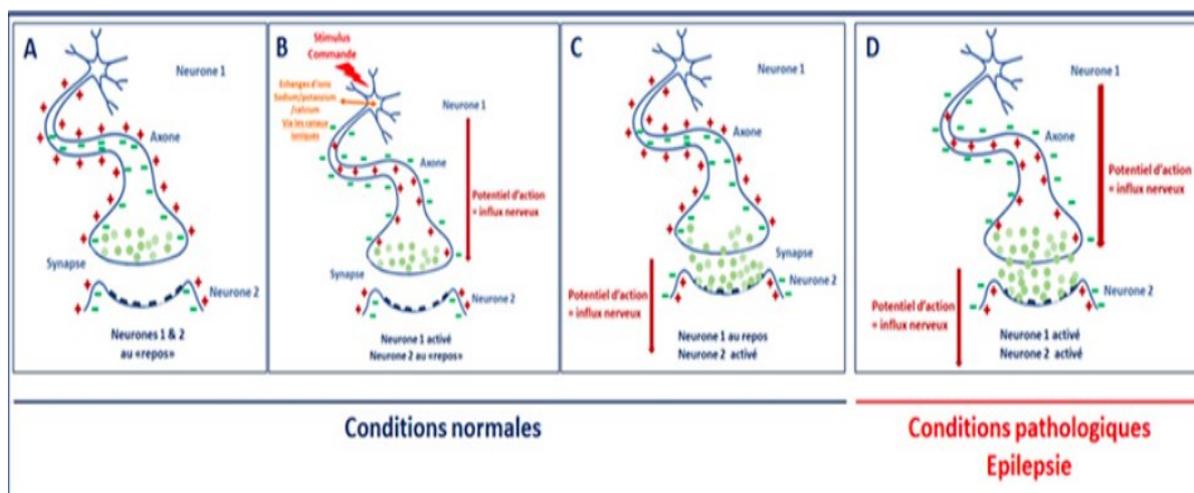


Figure 2 : Schéma illustrant un influx nerveux en condition normal et en condition pathologique épileptique

Dans des conditions normales, chaque neurone a pour rôle de recevoir, de traiter et de transmettre le message électrique aux autres neurones via la synapse grâce aux neurotransmetteurs (sphères vertes sur le schéma).

Le neurone ayant transmis le signal électrique entre alors dans une phase de repolarisation c'est-à-dire une ré-inversion des charges entre l'extérieur et l'intérieur du neurone, pendant laquelle il est inactivable.

Lorsque les neurones sont hyperexcitables lors d'une crise d'épilepsie, cela signifie qu'une seule stimulation ne provoque pas un potentiel d'action, mais plutôt une succession de potentiels d'action répétitifs sans période de repos.

Les mutations dans les canaux ioniques sont responsables de cette hyperexcitabilité neuronale dans les épilepsies idiopathiques. Dans la plupart des cas, la membrane devient trop flexible, ce qui empêche le retour à un état de repos.

Les neurones hyperexcitables forment le foyer épileptique. On distingue les crises d'épilepsie focales qui ont pour origine une région cérébrale très délimitée, des crises généralisées conséquences de train de potentiels d'action étendus à l'ensemble du cerveau.

L'hyperexcitabilité est très souvent accompagnée pendant les crises d'une hyper synchronie, plusieurs groupes de neurones générant en même temps et au même rythme des trains de potentiels d'action amplifiant l'intensité des symptômes.

Ictogènese :

L'ictogènese désigne le processus de transition d'un état inter critique à une crise, traditionnellement médié par un déséquilibre de la **balance inhibition (GABA)/excitation (glutamate)**.

Une dépolarisation massive paroxystique (paroxysmal dépolarisation shift [PDS]) est observée dans l'activité épileptique, ce qui entraîne de nombreuses bouffées de potentiels d'action (bursts) au sein d'une population de neurones. Cependant, dans un neurone normal non épileptique, la dépolarisation entraîne rapidement un seul potentiel d'action suivi d'une hyperpolarisation. On peut expliquer cette hyperexcitabilité des neurones épileptiques par des changements dans les canaux ioniques qui affectent la perméabilité de la membrane neuronale et/ou la production de potentiels post-synaptiques géants (sans que les neurones ne soient alors altérés). Ensuite, il sera nécessaire de recruter les neurones avoisinants de manière hyper synchrone et de propager la décharge épileptique.

Les mécanismes de terminaison de la crise sont encore mal appréhendés (rôle des astrocytes, restauration de l'inhibition, rôle des structures sous-corticales, etc.).

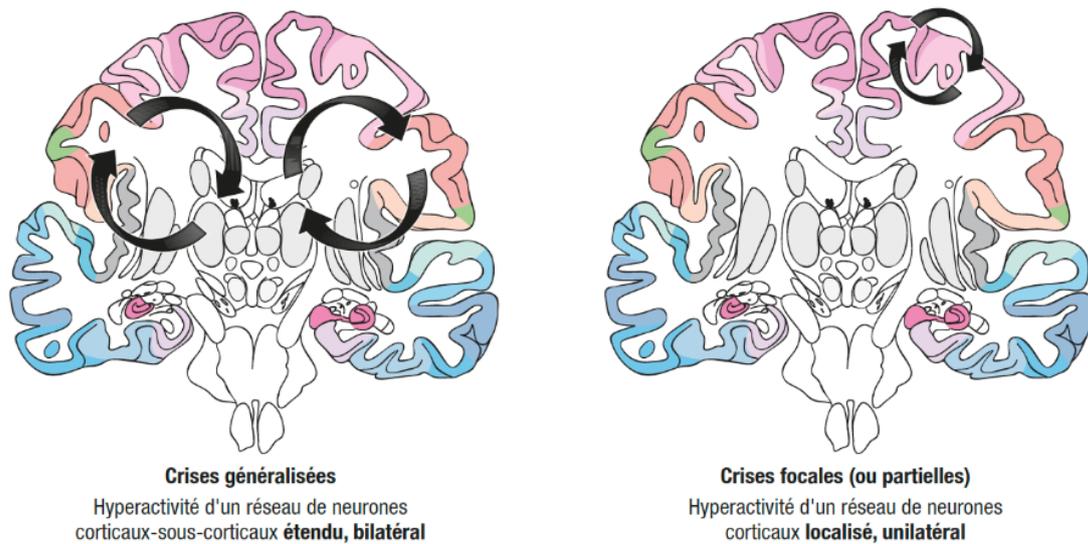


Figure 3 : (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat) schéma illustrant l'origine des régions hyperactives dans l'épilepsie généralisée est focale

Plusieurs facteurs neurobiologiques interviennent dans l'épileptogénèse primaire, ce qui entraîne une rupture de l'équilibre à plusieurs niveaux :

- ✓ Niveau de la membrane neuronale : Dysfonctionnement des canaux ioniques à l'origine des mouvements ioniques transmembranaires et des potentiels d'action :
 - Canaux K^+ [diminution du K^+ extracellulaire] \diamond convulsions néonatales familiales bénignes.
 - Canaux Na^+ \diamond Epilepsie généralisée idiopathique avec convulsion fébrile.
 - Canaux Ca^{++} [Augmentation du Ca^{++} intracellulaire] \diamond Etat d'absence.
- ✓ Niveau synaptique : Déséquilibre entre le système inhibiteur et excitateur.

- Système GABA : Diminution de l'état d'excitabilité par désinhibition.
 - Système glutaminergique : Excès d'excitabilité.
 - Système de neuromodulation : Acétylcholine, monoamines et les divers neuropeptides.
- ✓ Niveau environnemental : Est sous la dépendance de systèmes complexes : vasculaire, glial (astrocytes, microglie...), LCR...

Plusieurs facteurs neurobiologiques interviennent dans l'épileptogenèse primaire, ce qui entraîne une rupture de l'équilibre à plusieurs niveaux :

- ✓ Niveau de la membrane neuronale : Dysfonctionnement des canaux ioniques à l'origine des mouvements ioniques transmembranaires et des potentiels d'action :
 - Canaux K^+ [diminution du K^+ extracellulaire] ◇ convulsions néonatales familiales bénignes.
 - Canaux Na^+ ◇ Epilepsie généralisée idiopathique avec convulsion fébrile.
 - Canaux Ca^{++} [Augmentation du Ca^{++} intracellulaire] ◇ Etat d'absence.
- ✓ Niveau synaptique : Déséquilibre entre le système inhibiteur et excitateur.
 - Système GABA : Diminution de l'état d'excitabilité par désinhibition.
 - Système glutaminergique : Excès d'excitabilité.
 - Système de neuromodulation : Acétylcholine, monoamines et les divers neuropeptides.

- ✓ Niveau environnemental : Est sous la dépendance de systèmes complexes : vasculaire, glial (astrocytes, microglie...), LCR...
 - Plusieurs facteurs neurobiologiques interviennent dans l'épileptogenèse primaire, ce qui entraîne une
 - rupture de l'équilibre à plusieurs niveaux :
- ✓ Niveau de la membrane neuronale : Dysfonctionnement des canaux ioniques à l'origine des mouvements ioniques transmembranaires et des potentiels d'action :
 - Canaux K^+ [diminution du K^+ extracellulaire] \diamond convulsions néonatales familiales bénignes.
 - Canaux Na^+ \diamond Epilepsie généralisée idiopathique avec convulsion fébrile.
 - Canaux Ca^{++} [Augmentation du Ca^{++} intracellulaire] \diamond Etat d'absence.
- ✓ Niveau synaptique : Déséquilibre entre le système inhibiteur et excitateur.
 - Système GABA : Diminution de l'état d'excitabilité par désinhibition.
 - Système glutaminergique : Excès d'excitabilité.
 - Système de neuromodulation : Acétylcholine, monoamines et les divers neuropeptides.
- ✓ Niveau environnemental : Est sous la dépendance de systèmes complexes : vasculaire, glial (astrocytes, microglie...), LCR...

Epileptogènese :

Le terme épiléptogènese désigne généralement le développement d'une épilepsie acquise en rapport avec une lésion cérébrale identifiable. L'épileptogènese se réfère à un processus dynamique qui modifie progressivement l'excitabilité neuronale, établit des interconnexions critiques et, potentiellement, des changements structurels avant que la première crise d'épilepsie spontanée ne se produise.

L'épileptogènese correspond à la phase de latence (sans crise) et le début de la phase chronique, jusqu'à la stabilisation des crises. Des preuves d'une baisse de l'inhibition, d'une augmentation de l'excitation et d'une modification pro-épileptique des propriétés intrinsèques des neurones ont été rapportées. ⁶

Il semble que l'épileptogènese des épilepsies acquises soit influencée par de nombreux et complexes changements : dégénérescence/neurogènese, gliose, lésion ou prolifération axonale, plasticité dendritique, atteinte de la barrière hémato-encéphalique, recrutement de cellules inflammatoires dans le tissu cérébral, réorganisation de la matrice extracellulaire ou encore réorganisation de l'architecture moléculaire des neurones. Il semble que ces divers processus ne soient pas dissociés l'un de l'autre.

Facteurs incriminés dans l'épileptogènese :

- **La mort neuronale** : est considérée comme un facteur causal possible de l'épileptogènese. Contrairement aux crises brèves et isolées les crises répétées et prolongées (état de mal) peuvent induire une mort neuronale ce qui induit un signal critique pour le bourgeonnement dendritique et la réorganisation synaptique des circuits neuronaux, point de départ de

l'épileptogénèse. Des travaux suggèrent que des crises répétées pourraient induire une nécrose neuronale et une apoptose médiée par l'activation spécifique de certains facteurs anti/pro-apoptotiques Bcl-2. Des données contradictoires ont été rapportées sur le rôle pro ou anti-épileptogénèse de la néoneurogenèse ne permettant pas, à ce jour, de trancher vers l'une ou l'autre des hypothèses. ^{7 8}

- **Gliose** : La gliose astrocytaire est observée dans les stades tardifs de l'épileptogénèse. Des données récentes plaideraient plutôt pour un rôle délétère avec un rôle des astrocytes dans la propagation voire la genèse de l'activité épileptique. ⁹
- **Inflammation** : La neuroinflammation peut être définie comme la biosynthèse et le relargage de molécules ayant des propriétés anti-inflammatoires par les cellules cérébrales incluant la microglie et les astrocytes activés, les neurones, les cellules endothéliales, les cellules de la barrière hémato-encéphalique (BHE) et les macrophages. Différents facteurs de l'inflammation sont libérés par ces cellules lors des crises d'épilepsie dont : l'interleukine-1, le TNF-alpha (tumeur necrosis factor), la cyclooxygenase-2, les facteurs du complément, le COX2, les chimiokines (ou chémokines). Ces molécules affectent directement l'excitabilité neuronale par des effets post-transcriptionnels rapides sur les récepteurs et les canaux ioniques. ¹⁰

Génétique et mécanisme moléculaire :

Au cours des 20 dernières années, de grandes avancées ont été réalisées dans l'identification des facteurs génétiques impliqués dans la genèse des épilepsies. Certains gènes étaient attendus, notamment ceux codant pour les

canaux ioniques et pouvant modifier l'excitabilité neuronale, d'autres moins : gènes codant pour les protéines des synapses, de la voie mTOR ou encore du remodelage de la chromatine, apportant un nouvel éclairage sur les potentiels mécanismes de l'épileptogénèse.

L'épilepsie comme une channelopathie :

Les gènes codant pour les sous-unités des canaux ioniques ont longtemps été considérés comme de bons candidats pour la physiopathologie des épilepsies en raison de leur rôle essentiel dans le développement et le fonctionnement du cerveau. Plusieurs autres gènes de l'épilepsie à canaux ioniques, dépendants du potentiel ou du ligand, ont été découverts après CHRNA4.11

Tableau 1 : Exemple d'anomalies génétiques impliquées dans des syndromes ou encéphalopathies épileptiques.

Sous unités du canal/ gène atteint	transmission	Corrélation clinique/ syndrome épileptique
Sous unités des canaux potassiques KCNQ (Kv7.2) et KCNQ3 (Kv7.3)	Autosomique dominante	Convulsions néonatales familiales ^{12 13}
Sous unités des canaux potassiques KCNA2 KCNT1		Encéphalopathies épileptiques Formes sévères du ADNFE et malignes des crises partielles migrantes de l'enfance ^{14 15 16}
Sous unités du canal sodique SCN1A et SCN1B	Autosomique dominante	Epilepsie génétique avec convulsion fébrile (GEFS+) ¹⁷
Sous unités du canal sodique		Convulsions bénignes néonatales infantiles ¹⁸

Sous unités des récepteurs nicotiniques à l'Acétylcholine CHRNA2, CHRNA2		ADNFLE ¹¹
Récepteur GABA GABRG2, GABRD		GEFS+ ^{19 20}
Récepteur GABA GABRA1 ou GABBR2		différents types d'épilepsie et d'encéphalopathie épileptiques ^{21 22}
Sous unités des récepteurs NMDA Glun2A (gène : GRIN2A)		Spectre des épilepsies-aphasies : Landau-Kleffner, POCS). ^{23 24}
Sous unités des récepteurs NMDA GRIN2B		Troubles autistiques, déficit intellectuel, syndrome de West ²⁵
Sous unités des récepteurs NMDA GRIN2D		Encéphalopathie épileptique sévère ²⁶

L'épilepsie comme une synaptopathie :

L'atteinte des récepteurs des neurotransmetteurs dans les synapses font des épilepsies des synaptopathies, en plus d'être des canalopathies. Différents gènes impliqués dans le développement, la maturation et le fonctionnement des synapses ont été associés à différents types de troubles épileptiques.

Tableau 2 : Exemples de gènes codant pour des protéines synaptique dont l'atteinte est impliquée dans des syndromes ou encéphalopathies épileptiques.

Gene identifié	Protéine impliqué	Aspect clinique
STXBP1	Syntaxine Munc-18.1	Encéphalopathie épileptique. ²⁷
STX1B	Syntaxine 1B	GEFS+ ²⁸
DNM1	Dynamine-1 GTPase présynaptique	Encéphalopathie épileptique ^{21 29}
PRRT2	Proteine répétée riche en proline type2 Proteine SNAP25 Intersectine-1	Convulsion fébrile Dyskinésies paroxystiques Hémiplégie migraine variablement associé chez le mêmes patients ^{30 31}

L'épilepsie comme une mTORopathie :

Depuis la première preuve que des anomalies génétiques des deux membres de la voie mTOR (cible mammifère de la rapamycine), TSC1 et TSC2, codant respectivement pour l'hamartine et la tubérine, sont responsable du complexe de la sclérose tubéreuse de Bourneville, l'implication d'autres membres de cette voie cellulaire cruciale a été démontré dans divers types d'épilepsie.³²

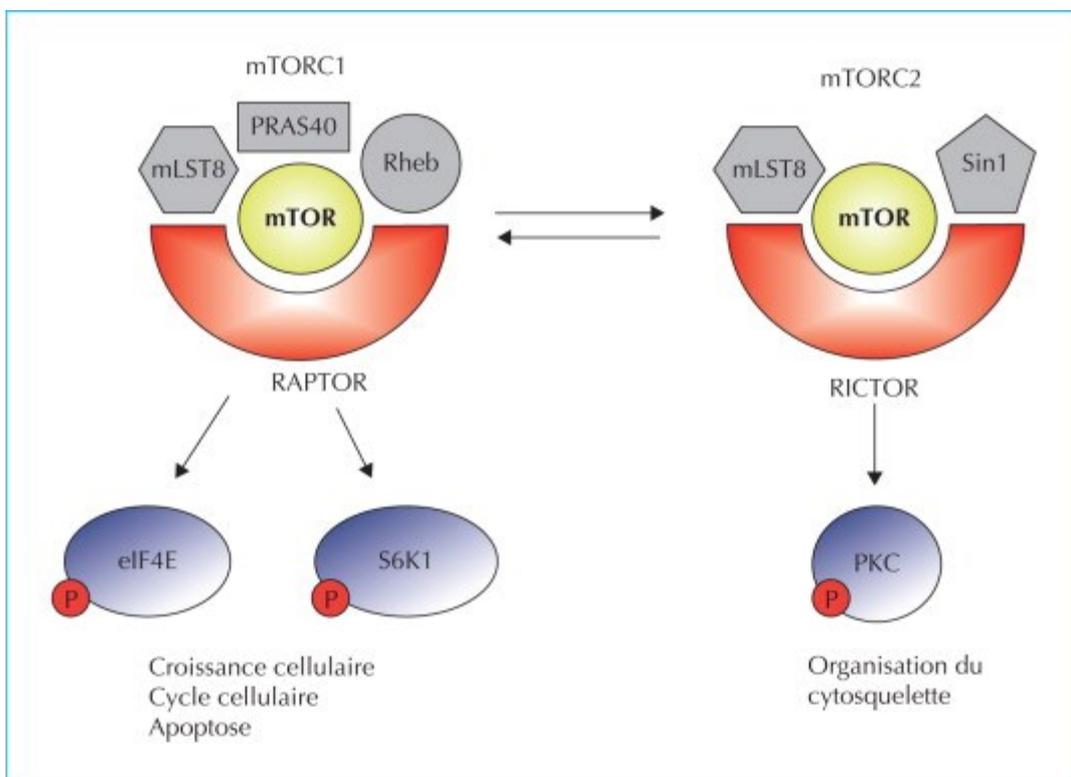


Figure4 : Schéma illustrant les voies mTORC1 et mTORC2 impliquées dans la régénération axonale, neurogénèse, différenciation, morphogénèse, myélinisation et plasticité cérébrale. ³³

Tableau 3 : Exemples de gènes codant pour des protéines de la voie mTOR impliquées dans des syndromes ou encéphalopathies épileptiques.

Mutations de gènes des composants de la voie mTOR	Aspects cliniques
DEPDC5	Epilepsie focale familiale à foyer variable ³⁴ Epilepsie focale autosomique dominante ³⁵
NPRL2/NPRL3	Epilepsie focale familiale avec ou sans dysplasie focale ¹¹
NEDD4L	Epilepsie avec hétérotopie nodulaire péri ventriculaire ³⁶
Mutations somatiques non héréditaires	Dysplasie corticale focale ^{37 38}

L'épilepsie comme un trouble génomique :

Parmi les nombreuses variations du nombre de copies (CNV), définies comme des délétions ou des duplications de segments d'ADN qui peuvent être trouvés dans le génome d'un individu, un sous-ensemble peut représenter un risque ou un lien causal de troubles du développement neurologique. Certaines NVC sont récurrentes, comme les micros délétions importantes sur les chromosomes 15q11.2, 15q13.3 et 16p13.11, qui sont significativement enrichis en patients atteints d'épilepsie génétique généralisée (3%) et d'épilepsie focale épilepsie (1 %). Une autre CNV récurrente d'intérêt en épileptologie est l'événement réciproque de micro délétion/micro duplication

à 16p11.2, qui parmi de nombreux autres troubles cérébraux (par ex. autisme, obésité) a été associée à l'épilepsie rolandique [68,69]. Généralement, ces événements sont associés à un large risque à divers autres troubles du développement neurologique, tels que la schizophrénie, le spectre autistique ou la déficience intellectuelle. ³⁹

Classification et définitions :

Définir une épilepsie :

Définition clinique : La ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) définit l'épilepsie comme une maladie caractérisée par une prédisposition soutenue à souffrir de crises épileptiques. Depuis 2005, pour être considéré épileptique, un patient doit rencontrer l'un des trois critères suivants : ⁴⁰

1) avoir souffert d'au moins deux crises non provoquées espacées de plus de 24 heures.

2) avoir présenté une crise non provoquée et que la probabilité de souffrir d'une deuxième crise soit considérée aussi élevée qu'après deux crises (>60%), basée sur différents critères cliniques et électroencéphalographiques.

3) présenter les critères cliniques et électroencéphalographiques pour un syndrome épileptique spécifique

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 seul permet de distinguer les signes critiques, intercritiques et post critiques. ³⁹

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.
- ✓ Un déroulement "logique".

Une crise provoquée ou symptomatique aiguë est définie comme toute crise réactionnelle à une agression aiguë 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. ³⁹

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 (car un syndrome peut comporter plusieurs types de crises), antécédents personnels et familiaux, manifestations neurologiques et extra-neurologiques associées à l'épilepsie, examen neuropsychologique, électrophysiologiques (EEG critique et inter critique), radiologiques spécifiques, l'évolution et la cause. Le diagnostic a souvent des implications thérapeutiques et pronostiques propres. ⁴¹

Classer une épilepsie :

En 2017, La ligue internationale contre l'épilepsie a proposé une nouvelle classification des crises épileptiques.

Il s'agit d'un système de classification multi-niveaux: ⁴² :

- ✓ niveau I : type de crise.
- ✓ niveau II : type d'épilepsie.
- ✓ niveau III : le syndrome épileptique.

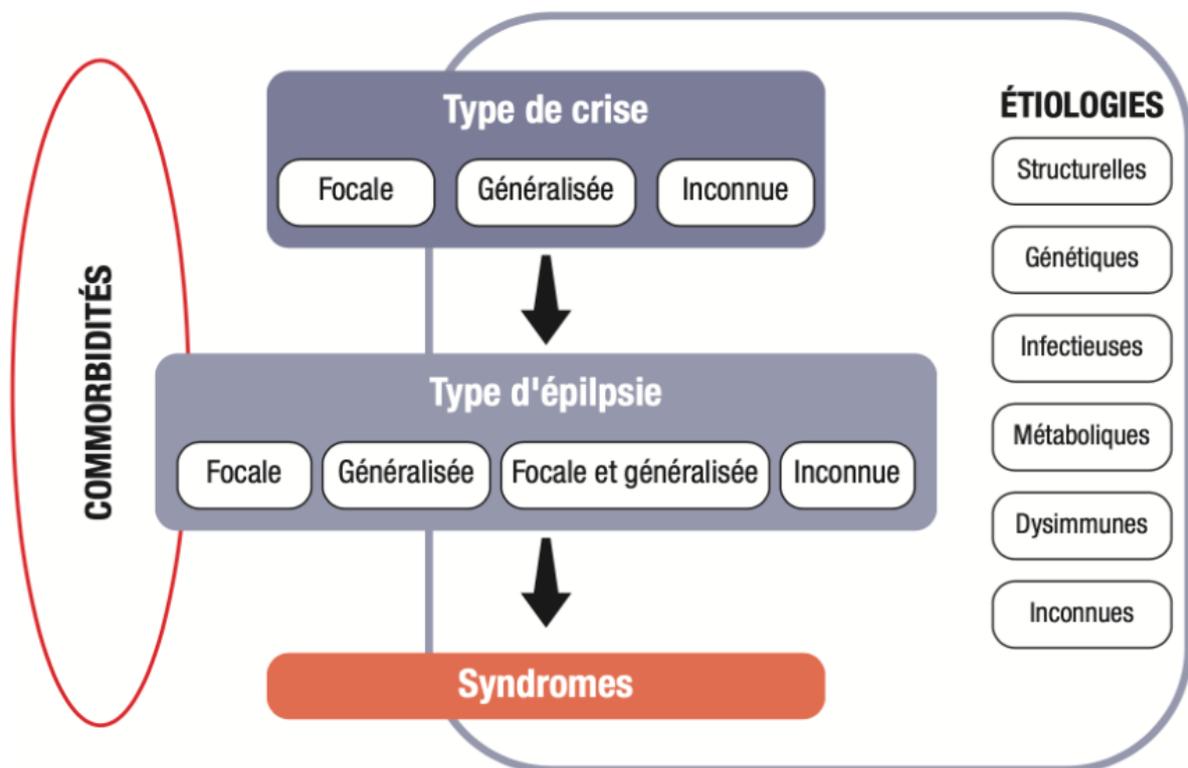


Figure 5: Illustration de la méthode de classification des épilepsies à trois niveaux proposé par la ligue internationale contre l'épilepsie en 2017 ⁴²

Cette nouvelle classification se veut plus explicite en remplaçant les termes ambigus par des termes simples. Ainsi, le terme « partiel » a été remplacé par « focal », et le terme « secondairement généralisé » a été remplacé par « propagation bilatérale tonico-clonique ». De même, la présence

ou non d'une altération de l'état de conscience lors d'une crise focale remplace respectivement les termes « complexe » et « simple ».42

Type de crise :

La définition du type de crise est le point de départ de la classification de l'épilepsie. Cette étape implique que le médecin a déjà identifié la crise d'épilepsie. Le type de crise est classé en fonction de la nouvelle nomenclature. On distingue trois types de crises : la crise focale, la crise généralisée et la crise débutante inconnue. Dans certains cas, la classification du type de crise peut être le niveau maximal, car il peut n'y avoir pas d'EEG, de vidéo et d'imagerie cérébrale.

Dans d'autres cas, il peut simplement y avoir peu d'informations disponibles pour être en mesure de faire un diagnostic de niveau plus élevé (type d'épilepsie et syndrome épileptique), comme quand le patient n'a eu qu'une crise unique.42

Les termes « focale » et « généralisée » référé vers le début focal ou généralisé de la crise.

Pour les crises focales, si la conscience est conservée, il s'agit d'une « Crise focale simple », si l'état de conscience est altéré, il s'agit d'une « crise focale complexe ». L'altération de l'état de conscience à n'importe quel moment de la crise définit une « crise focale avec altération de conscience ».

De plus on différencie les crises focales motrices et non motrices on se référant aux symptômes du début de la crise, si les deux sont présents les signes moteurs sont généralement prédominant.43

Type d'épilepsie :

Le niveau suivant correspond au type d'épilepsie. Selon lui, le patient est diagnostiqué d'épilepsie selon la définition proposée en 2014 (suscitées). En plus des types habituels (épilepsies focales et généralisées), il existe une nouvelle catégorie d'épilepsie appelée « épilepsie généralisée et focale combinée ». Il y a aussi une catégorie non identifiée ou inconnue. De nombreuses formes d'épilepsies peuvent comporter différents types de crises.

Le diagnostic d'épilepsie généralisée se fait sur des critères cliniques renforcés typiquement par des décharges épileptiformes intercritiques généralisées à l'EEG. Les personnes atteintes d'épilepsies généralisées peuvent avoir plusieurs types de crises : absence, crise myoclonique, atonique, tonique et tonique-clonique. Le diagnostic d'épilepsie généralisée est basé sur la description clinique, soutenu par la présence de décharges épileptiformes intercritiques typiques à l'EEG. Une mise en garde s'impose pour un patient présentant des crises toniques-cloniques généralisées et un EEG normal. Dans ce cas, des éléments complémentaires doivent être présents pour confirmer le diagnostic d'épilepsie généralisée, tels que secousses myocloniques ou des antécédents familiaux pertinents.

Les épilepsies focales comprennent des crises à point de départ uni focal ou multifocal ainsi que des crises impliquant un hémisphère. Les crises focales peuvent être de plusieurs types : crises focales avec conscience préservée, crises focales avec conscience altérée, crises focales motrices ou non motrices, et crises focales évoluant vers des crises bilatérales toniques-cloniques. L'EEG interictal montre typiquement des décharges épileptiformes focales, mais le diagnostic est d'abord clinique, soutenu par les résultats de l'EEG.

Le nouveau groupe d'Epilepsie Généralisée et Focale Combinée correspond à des patients qui ont des crises généralisées et focales. Le diagnostic est fait sur des bases cliniques, soutenues par les résultats de l'EEG. L'EEG interictal peut montrer des décharges épileptiformes généralisées de pointes-ondes et des décharges focales, mais ces anomalies EEG ne sont pas obligatoires pour le diagnostic. Les exemples les plus communs d'Epilepsie Généralisée et Focale Combinée dans lesquels les deux types de crises peuvent survenir sont le syndrome de Dravet et le syndrome de Lennox-Gastaut. Pour certains patients, il n'est pas possible de faire un diagnostic de syndrome épileptique et la classification s'arrête à la détermination du type d'épilepsie.

Syndromes épileptiques :

Le troisième niveau de la classification est le diagnostic de Syndrome Épileptique. Un syndrome épileptique est défini par l'association constante et non fortuite de caractéristiques cliniques et para cliniques telles que le type de crises, l'EEG et l'imagerie. Il comprend souvent des caractéristiques dépendantes de l'âge telles que l'âge de début et de rémission (le cas échéant), les facteurs favorisant les crises, leur survenue variable en fonction du cycle veille-sommeil et parfois le pronostic. Un syndrome épileptique peut également avoir des comorbidités qui le caractérisent, telles que la déficience intellectuelle ou une comorbidité psychiatrique, combinées avec des caractéristiques spécifiques de l'EEG et de l'imagerie. Il peut avoir des implications étiologiques, pronostiques et thérapeutiques. Toutefois, il est important de noter qu'un syndrome épileptique n'a pas de corrélation parfaite avec un diagnostic étiologique et son but est plutôt de guider la conduite à tenir. Il existe de nombreux syndromes bien définis, tels que l'épilepsie

absence de l'enfant ou les syndromes de West et de Dravet, mais il n'y a jamais eu à ce jour de classification formelle des syndromes épileptiques par la LICE (ILAE).

Les Epilepsies Généralisées Idiopathiques (IGEs, initiales en anglais) sont un groupe fréquent et reconnu d'épilepsies généralisées. Les IGE englobent quatre syndromes épileptiques bien établis : l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie absence de l'adolescent (juvénile), l'épilepsie myoclonique juvénile et l'épilepsie avec crises toniques-cloniques généralisées isolées

Épilepsies focales autolimitées Il y a plusieurs épilepsies focales autolimitées débutant typiquement dans l'enfance. La plus commune est l'épilepsie autolimitée (auto-résolutive) avec pointes Centro-temporales, anciennement appelée « épilepsie bénigne à pointes Centro-temporales ». Ce groupe comprend d'autres syndromes. Les épilepsies occipitales autolimitées (auto-résolutives) de l'enfance, avec la forme à début précoce décrite par Panayiotopoulos et la forme avec début tardif décrite par Gastaut ainsi que d'autres épilepsies autolimitées : les épilepsies autolimitées du lobe frontal, du lobe temporal et du lobe pariétal³⁶ dont certaines débutent à l'adolescence et même à l'âge adulte.

Etiologie

À partir du moment où le patient présente sa première crise d'épilepsie, le clinicien doit viser à déterminer l'étiologie de cette épilepsie. Différents groupes étiologiques ont été reconnus en mettant l'accent sur ceux qui ont des implications thérapeutiques. Souvent, la première investigation menée implique la neuro-imagerie, idéalement l'IRM lorsque disponible.

Etiologie structurelle :

Selon la notion d'étiologie structurelle, une anomalie structurelle présente un risque significativement plus élevé d'être liée à l'épilepsie. Lorsqu'il y a des anomalies structurelles visibles sur l'IRM morphologique et que l'évaluation électro-clinique avec les résultats de l'imagerie concluent que l'anomalie structurelle observée sur l'imagerie est la cause probable des crises du patient, on parle de l'étiologie structurelle. Il est possible d'avoir des causes structurelles comme l'AVC, le traumatisme crânien et l'infection, ou génétiques comme de nombreuses malformations du développement cortical.

L'identification d'une lésion structurale subtile exige des études d'IRM utilisant des protocoles spécifiques dédiés à l'épilepsie. Il existe des associations bien connues dans les épilepsies avec une étiologie structurelle, comme par exemple l'association fréquente des crises mésales du lobe temporal avec la sclérose hippocampique. D'autres associations clés incluent des crises gélastiques avec les hamartomes hypothalamiques, le syndrome de Rasmussen, et le syndrome d'hémi convulsion-hémiplégie épilepsie. La reconnaissance de ces associations est importante pour s'assurer que l'imagerie du patient a été soigneusement examinée à la recherche de l'anomalie structurale spécifique attendue dans le cadre de cette épilepsie ou syndrome.

Lorsqu'une étiologie structurelle a une base génétique bien définie comme la sclérose tubéreuse de Bourneville, qui est causée par des mutations dans les gènes TSC1 et TSC2 codant respectivement pour l'hamartine et la tuberine, les deux termes étiologiques, épilepsie structurelle et génétique,

peuvent être utilisés.⁴⁴ Nous citons les anomalies structurelles les plus fréquemment rencontrées :

- Les malformations du développement cortical,
- Les malformations vasculaires,
- La sclérose hippocampique,
- Les anomalies structurelles hypoxiques–ischémiques,
- Les lésions cérébrales traumatiques,
- Les tumeurs.
- Les kystes porencéphaliques

Etiologie génétique :

Le concept de l'épilepsie génétique signifie que l'épilepsie est le résultat direct d'une ou de plusieurs anomalies génétiques connues ou présumées dans lesquelles les crises sont le symptôme central du trouble. L'anomalie génétique peut survenir au niveau chromosomique ou moléculaire. Il est important de souligner que le terme "génétique" ne signifie pas "héréditaire", car les mutations de novo ne sont pas rares. L'étiologie génétique n'exclut pas une contribution environnementale à l'épilepsie.

Anomalies chromosomiques : Bien que de nombreuses anomalies chromosomiques puissent être associées à l'épilepsie, certaines sont importantes à reconnaître, soit parce qu'elles présentent des caractéristiques distinctes au niveau des crises et de l'EEG, soit parce qu'elles sont fréquemment observées dans les populations épileptiques. L'évaluation du caryotype est importante à envisager dans toutes les épilepsies dont l'étiologie est incertaine, car les caractéristiques dysmorphiques peuvent être subtiles ou non apparentes. Nous citons les anomalies les plus pertinentes à connaître :

- 15q13.3 MICRODELETION SYNDROME
- 18q- SYNDROME
- INV-DUP (15) OR IDIC (15)
- DEL 1p36
- ANGELMAN SYNDROME
- DOWN SYNDROME (TRISOMY 21)
- KLINEFELTER SYNDROME (XXY)
- MILLER DIEKER SYNDROME (DEL 17p)
- PALLISTER KILLIAN SYNDROME (TETRASOMY 12p)
- RING 14 (r14) SYNDROME
- RING 20 (r20) SYNDROME
- TRISOMY 12p
- WOLF-HIRSCHHORN SYNDROME (DEL 4p)
 - Anomalies génétiques : Les connaissances actuelles concernant la contribution des anomalies génétiques à l'épilepsie proviennent d'études spécifiques de génétique moléculaire qui ont été bien reproduites et sont même devenues la base des tests de diagnostic, ou d'études familiales conçues de manière appropriée.

Etiologie infectieuse :

Les étiologies infectieuses sont les étiologies la plus fréquente des épilepsies dans le monde. Le concept d'une étiologie infectieuse est qu'elle résulte directement d'une infection connue dans laquelle les crises sont un symptôme central. Une étiologie infectieuse est évoquée chez un patient avec épilepsie, et non chez un patient avec des crises se produisant dans le cadre d'une infection aiguë comme la méningite ou l'encéphalite. Parmi les exemples

les plus courants dans des régions spécifiques du monde, citons la neurocysticercose, la tuberculose, le VIH, le paludisme cérébral, la pan-encéphalite subaiguë sclérosante, la toxoplasmose cérébrale et les infections materno-foetales telles que le virus Zika ou le cytomégalovirus. Ces infections ont parfois une corrélation structurelle. Une étiologie infectieuse comporte des implications spécifiques de traitement. Une étiologie infectieuse peut également se référer au développement post-infectieux de l'épilepsie, comme l'encéphalite virale avec crises séquellaires à la suite de l'infection aiguë. ⁴⁵

Etiologie métabolique

Plusieurs désordres métaboliques sont associés à l'épilepsie. Ce cadre étiologique est en pleine expansion et une meilleure compréhension du spectre phénotypique est en train d'émerger. Le concept d'épilepsie métabolique est qu'elle résulte directement d'un désordre métabolique connu ou présumé dans lequel les crises sont un symptôme central du désordre. Les causes métaboliques se réfèrent à un défaut métabolique bien défini avec des altérations biochimiques comme la porphyrie, l'urémie, les amino-acidopathies ou les crises pyridoxino-dépendantes. Les problèmes métaboliques sont souvent causés par un défaut génétique. La plupart des épilepsies métaboliques ont probablement une origine génétique, mais certaines peuvent être acquises, comme le déficit en folate. Il est crucial d'identifier les causes métaboliques particulières de l'épilepsie en raison des conséquences thérapeutiques spécifiques et de la possibilité de prévenir la déficience intellectuelle. ⁴⁶ Les maladies métaboliques telles que l'épilepsie sont mentionnées précédemment, où le traitement précoce est essentiel pour le pronostic :

Déficit en biotinidase et en holocarboxylase synthase

- Déficit cérébral en folates
- Troubles de la créatine
- Crises d'épilepsie répondant à l'acide folinique
- Déficit en transporteur de glucose 1 (GLUT1)
- Troubles mitochondriaux
- Troubles peroxysomaux
- Épilepsie dépendante de la pyridoxine/déficiência en PNPO

Etiologie immune

Une épilepsie est dite d'étiologie immune quand elle résulte directement d'un trouble immunitaire dans lequel les crises sont un symptôme majeur de la maladie. Plusieurs épilepsies immunes ont été récemment identifiées avec des présentations caractéristiques chez les adultes et les enfants. Une étiologie immune peut être évoquée quand il y a des preuves de l'inflammation auto-immune du système nerveux central. Le diagnostic de ces encéphalites auto-immunes est en constante augmentation, dû en particulier à un meilleur accès aux dosages des anticorps. Les exemples incluent l'encéphalite à anticorps anti récepteur NMDA (N-méthyl-D-aspartate) et l'encéphalite à anticorps anti-LGI1. Avec l'émergence de ces entités, ce sous-groupe étiologique mérite une catégorie spécifique, en particulier compte tenu des implications thérapeutiques avec des immunothérapies ciblées. Exemples encéphalopathie épileptique à auto-anticorps :

- ENCÉPHALITE DU RÉCEPTEUR ANTI-NMDA
- ANTICORPS ANTI-CANAL POTASSIQUE VOLTAGE-GATED
- ANTICORPS GAD65

- ANTICORPS ANTI-RÉCEPTEUR GABA-B
- ANTICORPS ANTI-RÉCEPTEUR AMPA
- ENCÉPHALOPATHIE RÉPONDANT AUX STÉROÏDES ASSOCIÉE À UNE MALADIE THYROÏDIENNE
- MALADIE CŒLIAQUE

Par ailleurs, il convient de citer une entité étiologique distincte. Il s'agit de l'**encéphalite de Rasmussen**. Cette épilepsie à médiation immunitaire se caractérise par l'apparition de crises focales réfractaires (principalement des crises motrices focales, épilepsie partielle continue) accompagnées d'une hémiparésie progressive chez un enfant auparavant normal. Des troubles cognitifs progressifs peuvent également apparaître. L'imagerie révèle une hémiparésie progressive (du côté controlatéral à l'hémiparésie) au fil du temps. La pathologie du tissu cérébral montre des changements d'encéphalite chronique ; la pathophysiologie exacte est inconnue (des études antérieures impliquant certains virus n'ont pas été reproduites), mais il y a suffisamment de preuves pour soutenir une base auto-immune.

Sur le plan électrique, l'EEG montre une asymétrie du rythme de fond avec apparition d'un ralentissement progressif, avec présence d'anomalies épileptiformes du côté de l'hémisphère atteint, parfois bilatérale au stade de déclin. Un traitement immunosuppresseur a tout son intérêt⁴⁷

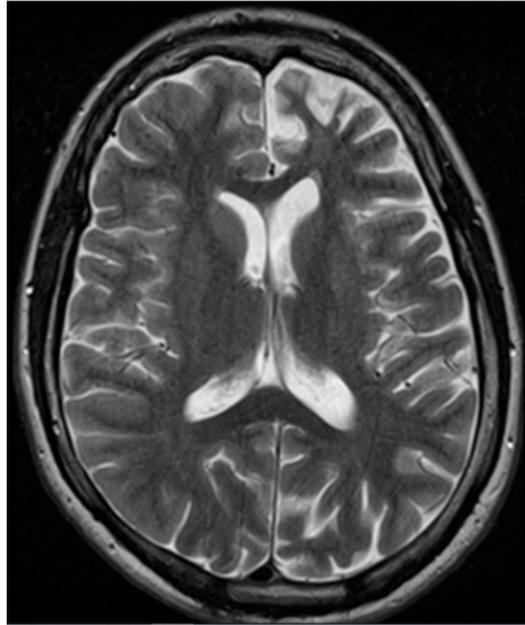


Figure 6 : Coupe axiale d'IRM cérébrale objectivant séquence T2, objectivant une héli atrophie cérébrale gauche dans le cadre d'une encéphalite de Rasmussen.

Etiologie Inconnue

Inconnu signifie que la cause de l'épilepsie n'est pas encore connue. Il reste beaucoup de patients avec une épilepsie pour laquelle la cause n'est pas connue. Dans cette catégorie, il est impossible de faire un diagnostic spécifique en dehors de la sémiologie électro clinique permettant par exemple de définir que c'est une épilepsie du lobe frontal. Les épilepsies pour lesquelles une cause peut être trouvée dépendent des possibilités de l'évaluation disponible pour le patient. Cela diffère selon les systèmes de santé et les différents pays et, espérons-le, s'améliorera au fil du temps dans les pays avec des ressources limitées.⁴⁸ Dans ce cadre nous citons un syndrome épileptique particulièrement grave, c'est :

Le syndrome d'épilepsie lié à une infection fébrile (FIRES) qui était auparavant connu sous le nom d'épilepsie réfractaire induite par la fièvre chez

les enfants d'âge scolaire, d'encéphalopathie épileptique dévastatrice chez les enfants d'âge scolaire (DESC) et d'encéphalite aiguë avec crises partielles répétitives réfractaires (AERRPS). Il s'agit d'un trouble neurologique post-infectieux grave qui se manifeste par un état épileptique réfractaire chez un enfant (ou plus rarement un adulte) jusque-là normal, après une maladie fébrile. Si le patient survit, il souffre d'une déficience intellectuelle et motrice et de crises épileptiques permanentes et rebelles.

La pathogénie de cette maladie est inconnue. Malgré une recherche approfondie d'un mécanisme immunitaire, la recherche d'anticorps anti-neuronaux dans le LCR et le sang a donné des résultats incohérents ou négatifs. Il n'y a pas de réponse cohérente aux immunothérapies telles que les stéroïdes à haute dose, les immunoglobulines ou les échanges de plasma. L'ensemble de ces éléments suggère qu'il est peu probable que la pathogenèse soit à médiation immunitaire. Une pléiocytose est souvent identifiée lors des premières études du LCR de ces patients, ce qui plaide en faveur d'une encéphalite, mais des tests approfondis n'ont pas permis d'identifier un agent pathogène. L'encéphalopathie métabolique a été largement envisagée chez les patients existants, mais les tests métaboliques n'ont pas été révélateurs. ⁴⁹

Diagnostic :

Diagnostic positif :

Démarche électro clinique :

Le diagnostic d'épilepsie est avant tout clinique.

L'anamnèse du patient et des personnes ayant assisté à ses (ses) crises (s) est dans ce sens primordial à la fois pour poser le diagnostic positif d'une crise épileptique et éliminer les grands diagnostics différentiels. ³⁹

Sémiologie électro-clinique des crises généralisées :

Une crise généralisée peut se traduire cliniquement par :

- Une perte de connaissance isolée : les absences
- 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.

A, Crises généralisées motrices : La crise tonico-clonique est la plus fréquente (40%) : La grande 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.

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 : Ce sont de violentes secousses musculaires des muscles agonistes et antagonistes, très courtes, bilatérales, isolées ou rythmiques, en salve, qui affectent les membres supérieurs (la libération des objets) ou inférieurs (une chute brusque). Pour leur courte durée, elles ne sont pas accompagnées d'un trouble apparent de la conscience. Elles peuvent survenir

de manière spontanée ou causées par des stimulations, notamment visuelles (SLI). Il n'y a pas de myoclonies d'endormissement de nature épileptique.

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 : Alors qu'il était autrefois inclassable, il peut maintenant être classé en crise généralisée, ciblée ou inconnue. La crise se manifeste par une contraction axiale et des membres qui peut se produire en flexion, en extension ou les deux, et peut être symétrique ou asymétrique, parfois accompagnée d'une révulsion oculaire. Selon l'EEG, on observe un complexe lent ample diffus ou un aplatissement avec ou sans rythmes rapides superposés, éventuellement précédé d'une pointe onde, qu'elle soit généralisée ou focalisée.

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

Sémiologie électro clinique des crises focales :

Les crises focales présentent des symptômes ou des signes spécifiques qui reflètent la perturbation fonctionnelle des zones corticales touchées par la décharge épileptique initiale et par sa progression. L'étude minutieuse de la chronologie des symptômes cliniques permet de déterminer avec précision l'origine des crises focales.

- ✓ Début : Les signes subjectifs initiaux (10 premières secondes) rapportés par le patient ont une grande valeur localisatrice : ils traduisent généralement une décharge limitée et renseignent de façon fiable sur la/ les régions corticales initialement concernées.
- ✓ Pendant la crise : La séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique.
- ✓ Après la crise : Les signes postcritiques témoignent de l'épuisement des régions corticales qui ont été impliquées par la décharge

(hémiparésie controlatérales si implication du cortex moteur primaire par exemple, aphasie si implication des régions du langage)

Classification des crises focales selon :

✓ **Le niveau de conscience :**

La conscience préservée est définie comme le fait que le patient conserve une conscience totale de lui-même et de son environnement tout au long de la crise, même s'il reste immobile. En cas de préservation de la conscience, il s'agit d'une crise focale consciente. Autrefois, ce genre de crise était connu sous le nom de « crise partielle simple ». On peut aussi classer la crise en fonction d'autres traits motrices ou non motrices, comme une crise sensorielle focale consciente ou une crise motrice focale consciente.

Conscience altérée : Si la conscience est altérée à un moment quelconque de la crise, il s'agit d'une crise avec altération focale de la conscience. Le degré de perte de conscience peut varier. Les termes "crise partielle complexe" et "crise dyscognitive focale" étaient auparavant utilisés pour désigner une crise de perte de conscience focale.

✓ **Début moteur :**

Une crise motrice est une crise de mouvement qui se produit lorsque la contraction d'un muscle ou d'un groupe de muscles augmente ou diminue. Les caractéristiques de mouvement d'une crise d'origine motrice peuvent être simples ou plus complexes en fonction des groupes musculaires concernés et de la façon dont ils sont affectés. Dans le cas où la crise focale ne présente pas cette caractéristique au début de la crise, elle n'est pas utilisée comme critère

de classement de la crise, mais plutôt comme indication de sa nature d'apparition.

Types de crises à début moteur :

- Crise clonique focale : le mouvement implique des secousses rythmiques soutenues, qui peuvent concerner un membre distal, un seul membre ou un côté du corps. Les secousses peuvent s'étendre à d'autres parties du corps en fonction de leur représentation dans le cortex moteur (selon l'homonculus), c'est ce que l'on appelle une marche jacksonienne.
- Une crise hémi clonique focale, où les secousses rythmiques soutenues impliquent rapidement un côté du corps au début de la crise, est un type de crise qu'il est important de reconnaître car il s'agit d'un type de crise observé dans certains syndromes épileptiques, tels que le syndrome de Dravet et les crises néonatales autolimitées.
- Crise tonique focale – augmentation du tonus musculaire, durant généralement de quelques secondes à quelques minutes.
- Crise motrice focale avec dystonie – contraction soutenue des muscles agonistes et antagonistes produisant des mouvements athétosiques ou de torsion, ce qui entraîne des postures anormales.
- Crise myoclonique focale – une seule ou une courte série de brèves contractions musculaires (secousses), chaque secousse durant généralement quelques millisecondes.

- Crise atonique focale – perte ou diminution soudaine du tonus musculaire sans activité myoclonique ou tonique préalable apparente, d'une durée typique > 500 millisecondes mais < 2 secondes. Elle peut concerner la tête, le tronc, la mâchoire ou la musculature des membres.
- Crise motrice focale avec parésie/paralyse – l'apparition de la crise est caractérisée par une faiblesse ou une paralysie complète d'un muscle ou d'un groupe de muscles.
- Spasmes épileptiques focaux – flexion, extension ou mélange flexion-extension soudaines des muscles proximaux et tronculaires, d'une durée de 1 à 2 secondes, se produisant généralement en série.
- Une crise motrice est une perturbation du mouvement qui survient lorsque la contraction d'un muscle ou d'un groupe de muscles augmente ou diminue. La crise d'origine motrice peut présenter des caractéristiques de mouvement simples ou plus complexes selon les groupes musculaires concernés et leur impact. Si cette caractéristique n'est pas présente au début de la crise, la crise focale n'est pas utilisée comme critère de classement de la crise, mais comme indication de sa nature d'apparition.
- Crise d'automatisme focal – un automatisme est une activité motrice coordonnée et répétitive, ressemblant souvent à un mouvement volontaire, mais entrepris sans volonté. Il se produit souvent lors de crises avec altération de la conscience, mais peut

se produire dans des états conscients. Les crises d'automatisme focal peuvent être décrites à l'aide des descripteurs suivants :

- ✓ Orofacial : claquement de lèvres, pincement des lèvres, mastication, déglutition, claquement de doigts, clignement des yeux.
- ✓ Manuel : mouvements unilatéraux ou bilatéraux de tâtonnement, de tapotement, de manipulation ou d'exploration avec les mains.
- ✓ Pédale : mouvements bilatéraux ou unilatéraux des pieds/jambes, qui peuvent inclure le fait de faire les cent pas, de marcher ou de courir. Le mouvement rappelle davantage les mouvements normaux par son amplitude et est moins frénétique ou rapide que les mouvements observés dans les crises hyperkinétiques focales impliquant les jambes.
- ✓ Persévératif : le mouvement consiste en une poursuite inappropriée d'un mouvement antérieur à la crise.
- ✓ Vocal : sons uniques ou répétitifs tels que des cris ou des grognements.
- ✓ Verbale : mots, expressions ou phrases brèves, uniques ou répétitifs.
- ✓ Sexuel : comportements sexuels.
- ✓ Autres : les automatismes peuvent inclure le hochement de tête, le déshabillage et une série d'autres mouvements automatiques.

- Crise motrice focale avec dysarthrie / anarthrie – le début de la crise se caractérise par une difficulté à articuler la parole, en raison d'une mauvaise coordination des muscles impliqués dans la production des sons de la parole. Les fonctions réceptives et expressives du langage sont intactes, mais la parole est mal articulée et moins intelligible.
- Une crise motrice focale avec une myoclonie négative se produit lorsque l'activité musculaire tonique normale est interrompue brusquement pendant 500 millisecondes ou moins, sans manifestation préalable de myoclonie. On retrouve ce genre de crise dans le syndrome d'épilepsie atypique de l'enfant avec pointes Centro temporales, où une petite interruption localisée affecte un membre supérieur ou la tête. Le déclenchement du tonus musculaire est plus court que lors d'une crise atonique focale. La perte de tonus peut être corrigée par le patient en dépassant la position initiale.
- Crise motrice focale avec version – apparition d'une rotation oculaire, céphalique et/ou tronculaire conjuguée forcée et soutenue ou d'une déviation latérale par rapport à la ligne médiane. Il est important de préciser la latéralité, car cela aide à la latéralisation hémisphérique. Par exemple, la crise peut être une crise motrice focale avec version oculaire et céphalique vers la droite.
- Crise motrice focale bilatérale – la crise commence dans un hémisphère mais implique rapidement des groupes musculaires

bilatéraux dès le début de la crise. Certains sous-types de crises du lobe frontal présentent des caractéristiques motrices bilatérales au début de la crise, souvent avec une posture asymétrique. Typiquement, il y a extension du membre supérieur (au niveau du coude) controlatéral à l'hémisphère d'apparition de la crise (souvent avec un poing fermé et une flexion au niveau du poignet) et flexion du membre supérieur ipsilatéral au niveau du coude. Ce type de crise est également décrit comme une "posture d'escrimeur". La conscience peut être préservée pendant le mouvement bilatéral, ce qui permet de diagnostiquer à tort la crise comme une crise non épileptique. Ces crises peuvent évoluer vers une crise tonico-clonique focale ou bilatérale.

✓ Début non moteur :

- Crises sensorielles : Une crise sensorielle focale implique une sensation ressentie au début de la crise, sans signes cliniques objectifs d'une crise évidente pour l'observateur. Les crises sensorielles focales peuvent être décrites plus précisément à l'aide des descripteurs suivants :
- Crise somato-sensorielle focale – caractérisée par des phénomènes sensitifs tels que picotements, engourdissement, sensation de choc électrique, douleur, sensation de mouvement ou désir de bouger. Ces crises impliquent le cortex sensorimoteur.
- Crise sensorielle visuelle focale – caractérisée par des hallucinations visuelles élémentaires telles que des lumières/couleurs clignotantes ou vacillantes, ou d'autres formes,

des motifs simples, des scotomes ou une amaurose. Les hallucinations visuelles plus complexes, telles que la vision d'images formées, sont considérées comme des crises cognitives focales. Les crises visuelles sensorielles focales surviennent dans le lobe occipital.

- Crise auditive sensorielle focale – caractérisée par des phénomènes auditifs élémentaires tels que des bourdonnements, des sonneries, des tambours ou des sons isolés. Les hallucinations auditives plus complexes, telles que les voix, sont considérées comme des crises cognitives focales. Les crises auditives sensorielles focales impliquent le cortex auditif dans le lobe temporal supérieur latéral.
- Crise olfactive sensorielle focale – caractérisée par des phénomènes olfactifs – généralement une odeur, souvent désagréable. Ces crises impliquent les régions temporales médiales ou orbitofrontales.
- Crise gustative sensorielle focale – caractérisée par des phénomènes gustatifs, notamment des goûts acides, amers, salés, sucrés ou métalliques. Ces crises impliquent l'opercule pariétal et l'insula.
- Crise vestibulaire sensorielle focale – caractérisée par des symptômes d'étourdissement, de tournoiement, de vertige ou de sensation de rotation. Ces crises impliquent le cortex pariétal, la jonction temporo–pariéto–occipitale ou le cortex pariéto–temporal.

- Crise sensorielle focale avec sensations de chaud-froid – caractérisée par des sensations de chaud puis de froid.
- Crise sensorielle focale avec sensation céphalique – caractérisée par une sensation dans la tête telle qu'une sensation de tête légère ou un mal de tête.
- Une crise motrice focale, caractérisée par une myoclonie négative, survient lorsque l'activité normale des muscles toniques est interrompue brusquement pendant une période de 500 millisecondes ou moins, sans atteinte préalable de myoclonie. Ce type de crise est observé dans le syndrome d'épilepsie atypique de l'enfant avec pointes Centro temporales, où une petite interruption localisée affecte un membre supérieur ou la tête. Le tonus musculaire se déclenche plus rapidement que lors d'une crise atonique focale. Le patient a la possibilité de corriger la perte de tonus en dépassant la position initiale.

NB : Les crises sensorielles focales sont un type d'"aura" épileptique. Une "aura" est une expérience subjective (qui peut être sensorielle, émotionnelle, autonome ou cognitive) ressentie par l'individu en proie à une crise. L'aura reflète la décharge initiale de la crise dans le cerveau. Il peut s'agir d'un phénomène isolé ou évoluer vers une crise motrice focale, une crise focale avec troubles de la conscience ou une crise tonico-clonique focale à bilatérale. L'aura est également appelée "avertissement".

- Crises cognitives :

Une crise cognitive focale implique une altération d'une fonction cognitive (qui peut être un déficit ou un phénomène positif tel que la pensée forcée), qui se produit au début de la crise.

Les crises cognitives focales peuvent être décrites plus précisément à l'aide des descripteurs suivants :

- Crise cognitive focale accompagnée de dysphasie / aphasie expressive – survenue d'une difficulté à communiquer chez un patient qui affirme avoir une conscience de ses intentions mais qui ne parvient pas à les exprimer. Il est important de différencier ce genre de crise d'une crise focale motrice avec dysarthrie/anarthrie, où le patient parle mais ses paroles sont mal articulées (une problématique moteur de la parole).
- Crise cognitive focale avec dysphasie / aphasie de conduction – apparition d'une incapacité à répéter la parole entendue, en raison d'un défaut d'encodage de l'information phonologique, dans un contexte de compréhension auditive intacte (pleine compréhension de ce qui est entendu) et de production de parole fluide (sujette à des erreurs de paraphrase).
- Crise cognitive focale avec anomie – le patient éprouve une difficulté spécifique à nommer les objets de la vie quotidienne.
- Crise cognitive focale avec dysphasie / aphasie réceptive – apparition d'une incapacité à comprendre le langage en l'absence de confusion générale. Ce type de crise est observé dans les crises

impliquant la région du lobe pariéto-temporal de l'hémisphère dominant.

- Crise cognitive focale associée à une agnosie auditive – se manifestant par une incapacité à reconnaître ou à distinguer les sons/mots ou à les relier à leur sens. Par exemple, quelqu'un peut percevoir une sonnerie, mais ne pas établir de lien avec le concept de sonnerie téléphonique.
- Crise cognitive focale avec dyslexie/alexie – l'apparition de la crise est associée à une incapacité à lire, en raison d'un trouble de la compréhension des mots écrits. Ce type de crise est observé dans les crises impliquant la région du lobe pariéto-temporal de l'hémisphère dominant.
- Crise cognitive focale avec troubles de la mémoire – apparition d'une incapacité à conserver la mémoire des événements survenus pendant la crise, alors que les autres fonctions cognitives et la conscience sont préservées pendant la crise.
- Crise cognitive focale avec impression de déjà-vu / jamais-vu – caractérisée par des phénomènes de mémoire tels que des sentiments de familiarité (déjà-vu) et de non-familiarité (jamais-vu).
- La crise cognitive focale avec hallucination se caractérise par la formation de perceptions composites sans l'intervention de stimuli sensoriels externes. Ces perceptions peuvent être visuelles (comme des images formées), auditives (comme l'écoute de voix) ou impliquer d'autres modalités sensorielles, sans modification de

la conscience. Il est possible que les phénomènes sensoriels soient accompagnés d'une émotion ou d'une interprétation, comme par exemple une image visuelle formée soit accompagnée de peur ou soit vécue comme une persécution ou une paranoïa (c'est-à-dire une suspicion ou une méfiance injustifiée).

- Crise cognitive focale avec illusion caractérisée par une altération de la perception réelle impliquant des phénomènes visuels, auditifs, somatosensoriels, olfactifs et/ou gustatifs, souvent sans changement évident de la conscience.
- Crise cognitive focale avec dissociation – caractérisée par une expérience de déconnexion, bien que consciente de soi ou de l'environnement.
- Crise cognitive focale avec pensée forcée caractérisée par la présence de pensées intrusives, d'idées ou d'une accumulation de pensées au début de la crise. Il s'agit d'un type de crise rare, observé dans les crises pariétales mésiales, parahippocampiques postérieures et du lobe frontal.
- Crise cognitive focale avec dyscalculie/acalculie – caractérisée par une difficulté à effectuer ou à comprendre des calculs mathématiques. Ce type de crise est observé dans les crises impliquant la région du lobe pariéto-temporal de l'hémisphère dominant.
- Crise cognitive focale avec dysgraphie/agraphie – caractérisée par une difficulté à écrire. Ce type de crise est observé dans les crises

impliquant la région du lobe pariéto-temporal de l'hémisphère dominant.

- Crise cognitive focale avec confusion gauche-droite – caractérisée par une incapacité à distinguer la droite de la gauche au début de la crise. Ce type de crise est observé dans les crises impliquant la région du lobe pariéto-temporal de l'hémisphère dominant.
- Crise cognitive focale avec négligence – caractérisée par l'absence unilatérale de rapport ou de réponse/orientation à des stimuli présentés de manière controlatérale.

NB : Les crises cognitives focales sont un type d'"aura" épileptique.

- Crises autonomes :

Les crises autonomes focales se caractérisent par des altérations des systèmes contrôlés par le système nerveux autonome au moment de l'apparition de la crise. Elles peuvent se produire avec ou sans signes cliniques objectifs d'une crise évidente pour l'observateur. Les crises autonomes focales peuvent être décrites plus précisément à l'aide des descripteurs suivants :

- Crise autonome focale avec palpitations / tachycardie / bradycardie / asystolie
- Crise autonome focale avec sensation épigastrique (gêne dans la partie supérieure de l'abdomen, sensation de vide, d'oppression, de brûlure, de faim – la sensation peut remonter jusqu'à la poitrine ou la gorge) ou avec nausées / vomissements (ou autres phénomènes gastro-intestinaux) – les crises présentant ces caractéristiques surviennent généralement dans le lobe temporal mésial.

- Crise autonome focale avec pâleur / bouffées vasomotrices
- Crise autonome focale avec hypoventilation / hyperventilation / altération de la respiration
- Crise autonome focale avec piloérection
- Crise autonome focale avec érection
- Crise autonome focale avec envie d'uriner / de déféquer
- Crise autonome focale avec larmoiement
- Crise autonome focale avec dilatation / constriction des pupilles

ATTENTION Une asystolie ictale d'une durée suffisante (> 5 secondes) pour provoquer une réduction de la perfusion cérébrale peut entraîner une perte du tonus corporel, un raidissement et/ou des mouvements tonico-cloniques.

- Crises émotionnelles :

Les crises émotionnelles focales se caractérisent par des altérations de l'humeur ou de l'émotion, ou par l'apparition d'une émotion altérée sans émotion subjective, au moment de l'apparition de la crise. Ces crises émotionnelles peuvent se produire avec ou sans signes cliniques objectifs d'une crise évidente pour l'observateur. Les crises émotionnelles focales peuvent être décrites plus précisément à l'aide des descripteurs suivants :

- Crise émotionnelle focale avec peur/anxiété/panique – caractérisée par la présence de peur, d'inquiétude, d'anxiété ou de panique en tant qu'émotion exprimée ou observée, au début de la crise.
- Crise émotionnelle focale avec rire (gélastique) – éclats de rire ou gloussements, généralement sans émotion de bonheur associée,

et décrite comme "sans rire". Ce type de crise est caractéristique des crises survenant dans l'hypothalamus, mais peut se produire dans les crises survenant dans les lobes frontaux ou temporaux.

- Crise émotionnelle focale avec pleurs (dacrytique) – caractérisée par la présence de pleurs stéréotypés, pouvant être accompagnés de larmoiement, d'une expression faciale triste et de sanglots. L'émotion subjective de tristesse peut être présente ou non. Ces crises accompagnent souvent les crises émotionnelles focales avec rire dans le cadre d'un hamartome hypothalamique.
- Crise émotionnelle focale avec plaisir – caractérisée par la présence d'une expérience émotionnelle positive avec plaisir, félicité, joie, amélioration du bien-être personnel, conscience accrue de soi ou extase. Il s'agit d'un type de crise rare, observé dans les crises survenant dans le cortex insulaire antérieur.
- Crise émotionnelle focale avec colère – caractérisée par la présence de colère, qui peut s'accompagner d'un comportement agressif. Il s'agit d'un type de crise rare, la colère et l'agressivité, si elles sont présentes, sont principalement observées dans la période post-ictale.
- Crise d'arrêt focale :

L'arrêt focal du comportement est une crise où l'amplitude et/ou le rythme diminuent ou l'activité motrice en cours s'arrête pendant la crise. Comme un court arrêt du comportement est fréquent et difficile à repérer au début de nombreuses crises, il est essentiel que cet arrêt soit persistant et prédominant tout au long de la crise.

- Crise tonico-clonique focale à bilatérale.

Une crise focale peut s'étendre à des réseaux cérébraux plus larges, entraînant une crise tonico-clonique focale à bilatérale. Ce phénomène était auparavant connu sous le nom de "crise généralisée secondaire". La conscience est altérée. Dans une telle situation, les composantes motrices comprennent des caractéristiques toniques et cloniques. Ce type de crise peut faire suite à d'autres types de crises focales, telles que les crises focales motrices, les crises focales cognitives, les crises focales sensorielles ou les crises focales d'altération de la conscience. La crise tonico-clonique focale à bilatérale peut être différenciée de la crise tonico-clonique généralisée sur la base d'autres éléments qui confirment une épilepsie/étiologie focale, ou une asymétrie peut être observée dans la crise tonico-clonique focale à bilatérale (telle qu'une version de la tête/des yeux d'un côté, une amplitude asymétrique des caractéristiques motrices), et cette asymétrie est observée de manière cohérente d'une crise à l'autre.

Latéralisation vers un hémisphère :

Les caractéristiques spécifiques des crises focales sont utiles pour latéraliser l'apparition de la crise ou le réseau de crises dans un hémisphère. Ces caractéristiques peuvent être informatives lorsque les enregistrements EEG ne sont pas utiles.

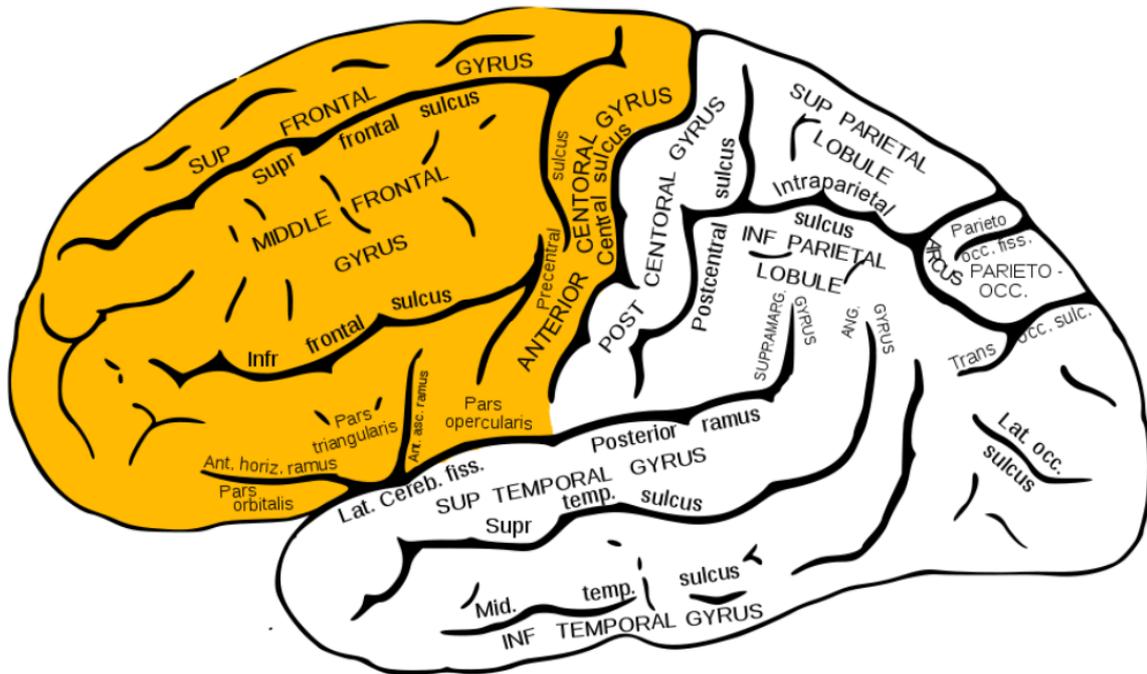
Les caractéristiques qui suggèrent une latéralisation de la crise sont décrites ci-dessous.

- ▲ Une activité clonique ictale unilatérale ou une dystonie ictale suggère une latéralisation de la crise vers l'hémisphère controlatéral.

- ▲ Une version forcée précoce de la tête suggère une latéralisation vers l'hémisphère controlatéral à la direction de la version de la tête, c'est-à-dire que si la tête tourne vers la droite, la crise se déclenche dans l'hémisphère gauche.
- ▲ La parole ictérique se latéralise à l'hémisphère non dominant.
- ▲ L'aphasie ictéenne se latéralise à l'hémisphère dominant.
- ▲ La dysphasie post-ictale est latéralisée à l'hémisphère dominant.
- ▲ La conscience préservée pendant les automatismes ictaux est latéralisée à l'hémisphère non dominant.
- ▲ L'essuyage du nez post-ictal est latéralisé à l'hémisphère ipsilatéral à la main utilisée pour l'essuyage du nez.
- ▲ Le clignement unilatéral des yeux est latéralisé à l'hémisphère ipsilatéral au clignement des yeux.
- ▲ Les vomissements ictaux se latéralisent vers l'hémisphère non dominant.

Sémiologie selon le lobe atteint :

1 Lobe frontal :



Les crises du lobe frontal sont généralement brèves (< 2 minutes), avec des caractéristiques stéréotypées d'une crise à l'autre et une conscience préservée. Les parasomnies durent généralement plus longtemps (> 10 minutes), présentent des caractéristiques variables d'un événement à l'autre et se caractérisent par un état confusionnel, le patient n'ayant aucun souvenir de l'événement par la suite.

Dans les parasomnies, le regroupement est rare et les parasomnies non REM courantes surviennent généralement 1 à 2 heures après l'endormissement, au cours du premier cycle du sommeil lent profond. Les crises nocturnes du lobe frontal surviennent généralement tout au long de la nuit, et plus fréquemment dans la demi-heure qui suit l'endormissement ou le réveil.

Sous-types de crises du lobe frontal

❖ Cortex sensorimoteur primaire

Les crises se caractérisent par une activité clonique, tonico-clonique, tonique ou myoclonique localisée, ce qui les rend focales. Elles peuvent ressembler à une marche jacksonienne où les mouvements tonico-cloniques unilatéraux commencent dans un groupe musculaire et se propagent systématiquement aux groupes adjacents, ce qui correspond à la propagation de l'activité ictale dans le cortex moteur selon l'homoncule. Des symptômes somatosensoriels focalisés peuvent être isolés, comme des picotements unilatéraux, ou associés à des symptômes motrices. Il est également possible d'observer des caractéristiques motrices négatives, comme des caractéristiques atoniques focales.

❖ Cortex sensorimoteur supplémentaire

Les crises sont des crises motrices bilatérales focales caractérisées par l'apparition et la disparition brutales d'une posture tonique asymétrique, d'une durée de 10 à 40 secondes, avec une confusion postictale minimale. Une posture asymétrique des membres supérieurs se produit, avec extension du membre supérieur controlatéral à l'hémisphère d'apparition de la crise et flexion du membre supérieur ipsilatéral. Des vocalisations bruyantes ou un arrêt de la parole peuvent survenir au début de la crise. La tête et les yeux sont souvent tournés vers le côté controlatéral à l'hémisphère d'apparition de la crise. Il peut y avoir une crise somatosensorielle focale avant l'apparition des caractéristiques motrices.

❖ Cortex orbitofrontal

Troubles de la conscience, automatismes répétitifs initiaux, hallucinations et illusions olfactives et caractéristiques autonomes peuvent être observés.

❖ **Cortex frontopolaire**

Les crises peuvent être caractérisées par des pensées forcées, des troubles de la conscience, une version ipsilatérale de la tête et des yeux avec une progression possible vers une version controlatérale, des caractéristiques autonomes et des mouvements tonico-cloniques axiaux entraînant des chutes.

❖ **Le cortex frontal dorsolatéral**

Dans l'hémisphère dominant, une crise survenant dans ou près de l'aire de Broca peut entraîner une aphasie ou une dysphasie chez un patient par ailleurs éveillé et réceptif. Des caractéristiques motrices apparaissent, le plus souvent toniques, et s'accompagnent d'une version controlatérale de la tête et des yeux. Des pensées forcées peuvent être décrites.

❖ **Cortex cingulaire**

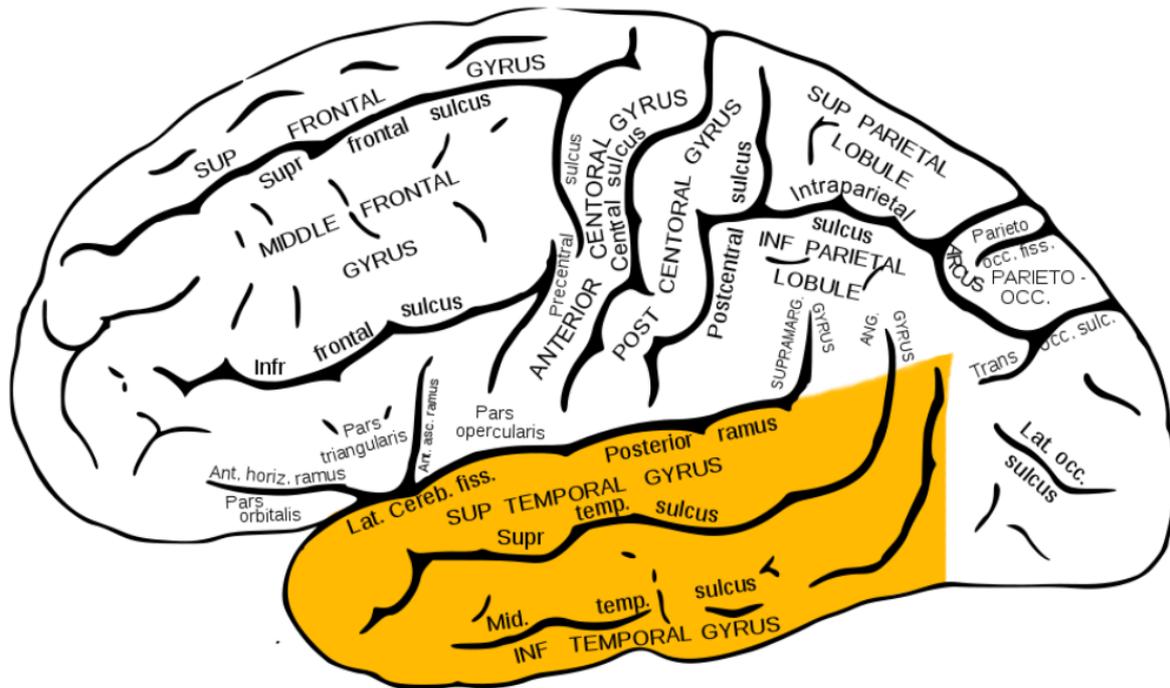
Les crises se caractérisent par des automatismes au début avec des troubles de la conscience, de l'émotion et de l'humeur et des caractéristiques autonomes. Des crises émotionnelles focales accompagnées de rires (crises gélastiques) peuvent survenir.

❖ **Opuscle fronto-pariétal**

Les crises se manifestent par des mouvements cloniques du visage (bouche et langue) (qui peuvent être unilatéraux), des symptômes laryngés, des problèmes d'articulation, des mouvements de déglutition ou de mastication et une salivation excessive. Il est courant d'observer des symptômes autonomes (épigastriques, urogénitaux, gastro-intestinaux, cardiovasculaires ou respiratoires) ainsi que des symptômes émotionnels tels

que la peur. Il est particulièrement courant de ressentir des hallucinations gustatives.

2 Lobe temporale :



Les crises du lobe temporal se manifestent par un arrêt de la conduite et une perturbation de la conscience. On observe souvent des automatismes pendant la période de crise, en particulier les automatismes verbaux et/ou manuels. Avant l'apparition des troubles de la conscience, il est possible d'observer des caractéristiques sensorielles (auditives), émotionnelles (peur), cognitives (déjà observées) ou autonomes (sensation épigastrique, tachycardie, changement de couleur). En général, une confusion post-ictale survient.

Des caractéristiques spécifiques suggèrent que la crise se produit dans le lobe temporal dominant ou non dominant. L'élocution ictale, les crachats, les vomissements, les boissons, l'envie d'uriner et les automatismes avec une

conscience préservée suggèrent que la crise est apparue dans le lobe temporal non dominant. Les troubles de l'élocution postictale suggèrent une crise dans le lobe temporal dominant. La dystonie des membres supérieurs est une caractéristique latéralisante utile, qui oriente la crise vers l'hémisphère controlatéral. Inversement, les automatismes manuels se produisent généralement du côté ipsilatéral.

Chez les nourrissons, les crises temporales peuvent être subtiles et se manifester par une pâleur, une apnée et un arrêt du comportement. Il peut y avoir des manifestations motrices plus précoces et plus marquées, y compris des crises toniques et des spasmes épileptiques, qui peuvent refléter des schémas de propagation différents dans le cerveau en développement.

Sous-types de crises du lobe temporal

❖ **Lobe temporal mésial, y compris l'hippocampe**

Dans le lobe temporal mésial, les crises peuvent présenter des caractéristiques d'apparition différentes, comme une crise autonome avec une sensation de croissance épigastrique ou un inconfort abdominal, une crise cognitive avec un sentiment de déjà-vu/jamais-vu ou une crise émotionnelle avec de la peur. Il est également possible de rencontrer des crises sensorielles olfactives et gustatives désagréables. La survenue de ces crises focales peut être isolée ou accompagnée d'un arrêt du comportement accompagné d'une altération graduelle de la conscience et des automatismes oraux (mastication, claquement des lèvres, déglutition, mouvements de la langue) et manuels. Les symptômes autonomes tels que la chaleur, les bouffées vasomotrices et la tachycardie sont courants. Les automatismes des membres supérieurs peuvent

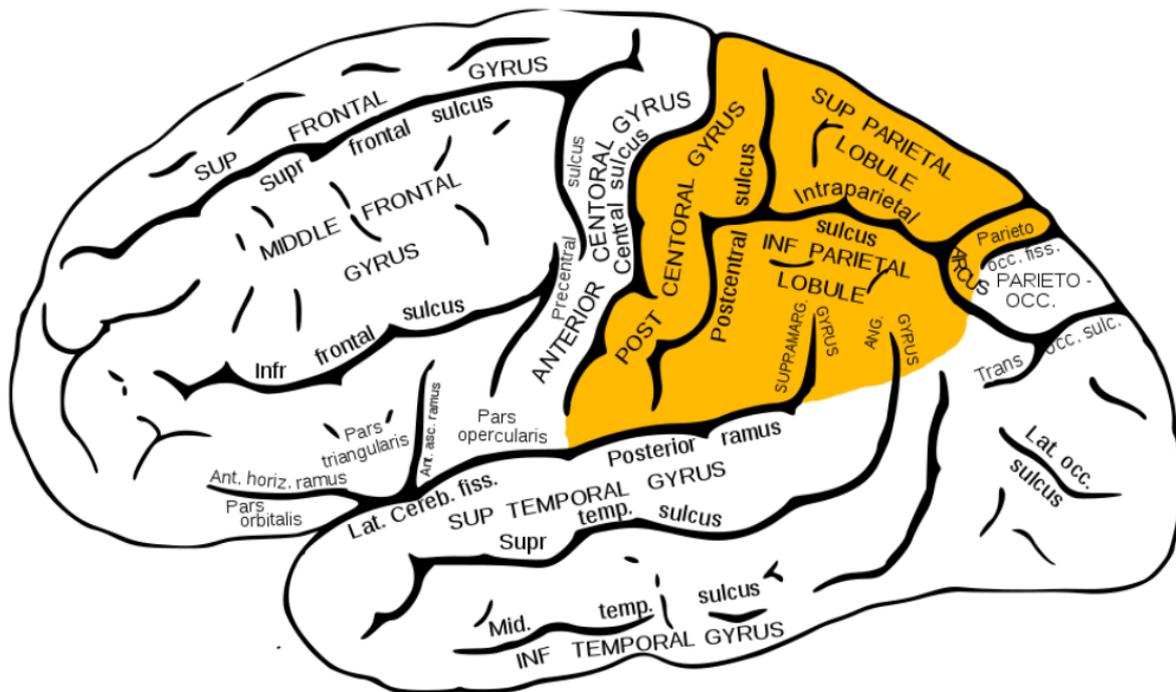
se manifester de manière unilatérale et atténuer la crise dans l'hémisphère ipsilatéral.

Une dilatation pupillaire unilatérale peut se produire et peut également latéraliser la crise dans l'hémisphère ipsilatéral. Une dystonie des membres supérieurs controlatéraux peut se développer et une version de la tête et des yeux du côté controlatéral peut se produire. Alors que les crises ont tendance à durer plus longtemps que les crises du lobe temporal latéral, l'évolution vers une crise tonico-clonique focale ou bilatérale est rare.

❖ **Lobe temporal latéral / néocortical**

Les crises du lobe temporal latéral peuvent commencer par une crise focale caractérisée par des signes auditifs ou vertigineux. En règle générale, la crise auditive sensorielle focale se manifeste par un son de base comme un bourdonnement ou une sonnerie (au lieu d'une parole formée). Si le son n'est perçu qu'au niveau d'une seule oreille, cela indique que la crise se déroule dans l'hémisphère frontal. Les crises du lobe temporal latéral sont plus courtes que les crises du lobe temporal mésial et l'apparition des troubles de la conscience est plus précoce (la phase initiale de conscience n'est pas aussi longue). Les crises du lobe temporal latéral ont la possibilité de se prolonger et d'entraîner des symptômes moteurs tels qu'une dystonie des membres supérieurs controlatéraux, des contractions faciales ou des grimaces.

3 Lobe pariétale :



Il est difficile de diagnostiquer les crises qui se produisent dans le lobe pariétal, surtout chez les enfants, en raison de la nature subjective de l'expérience qui se déroule. On observe l'apparition de caractéristiques sensorielles positives et/ou négatives. En règle générale, on signale une paresthésie, mais il est possible de ressentir une désorientation, des hallucinations visuelles complexes, des illusions vertigineuses et visuelles, ainsi qu'une perturbation de l'image corporelle (illusion somatique). Lorsque l'hémisphère dominant est atteint, cela peut causer des problèmes de langage réceptif. Il est possible que le corps fasse des mouvements de rotation ipsilatéraux ou controlatéraux. D'autres lobes sont fréquemment affectés lors de la propagation de la crise.

Sous-types de crises du lobe pariétal

❖ Zone sensorielle primaire (gyrus post-central)

Les crises se manifestent par une crise somatosensorielle focale controlatérale (ou rarement ipsilatérale ou bilatérale), le plus souvent des paresthésies

accompagnées de picotements et/ou d'engourdissements. Il peut y avoir des sensations de picotement, de chatouillement, de reptation ou de choc électrique dans la partie du corps affectée. L'anomalie sensorielle peut se propager de manière séquentielle le long d'une partie du corps à mesure que la crise se propage sur le cortex selon l'homoncule sensoriel (marche jacksonienne), lorsque cela se produit, l'activité motrice dans la partie du corps affectée suit généralement. Les caractéristiques sensorielles moins courantes comprennent la douleur et les perceptions thermiques (telles que les sensations de brûlure ou de froid).

❖ **Cortex pariétal non dominant**

Les crises peuvent se caractériser par des distorsions de l'image corporelle avec des sensations de mouvement (par exemple, flottement) ou de modification de la posture (par exemple, mouvement de torsion) d'un membre immobile. Des illusions somatiques telles que la sensation d'une partie du corps agrandie (macrosomatognosie), rétrécie (microsomatognosie) ou absente (asomatognosie), ou allongée (hyperschematica) ou raccourcie (hyposchematica) peuvent également se produire. Les parties distales du corps et la langue sont plus souvent touchées.

❖ **Aire sensorielle secondaire (rive supérieure pariétale de la fissure sylvienne)**

Des crises cognitives focales sont observées, suivies d'une sensation d'incapacité à bouger qui peut se propager séquentiellement dans les parties du corps selon une marche jacksonienne (paralysie ictale), qui peut être suivie de secousses cloniques dans les parties du corps affectées.

❖ **Jonction pariéto–occipitale**

Les crises cognitives focales se caractérisent par des illusions visuelles, telles que des macropsies (les objets d'une partie du champ visuel semblent plus grands) ou des micropsies (les objets semblent plus petits). On peut observer des mouvements oculaires versifs (généralement contralatéraux) ou un nystagmus épileptique. Lorsqu'on observe un nystagmus, la partie rapide est habituellement du côté contralatéral à l'hémisphère d'apparition de la crise, tandis que la partie lente est du côté ipsilatéral. En règle générale, les mouvements oculaires sont spontanés et peuvent être accompagnés d'une rotation de la tête ou du tronc. Il est possible de ressentir des hallucinations visuelles complexes.

❖ **Lobule paracentral**

Les crises survenant dans l'hémisphère non dominant peuvent être caractérisées par des sensations sexuelles affectant les organes génitaux. La phase suivante de la crise peut s'accompagner d'un comportement sexualisé.

❖ **Région pariéto–temporale dominante**

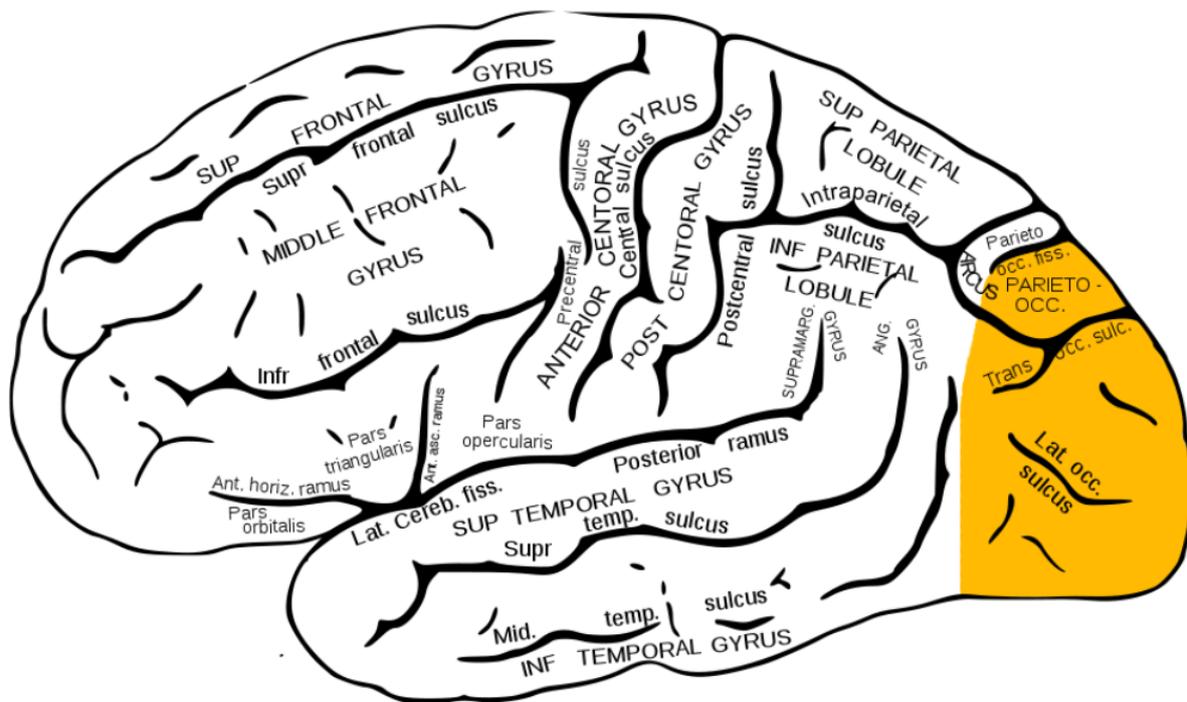
Les crises cognitives focales se caractérisent par des troubles du langage avec des difficultés à lire, à calculer et à écrire.

❖ **Opuscule fronto–pariétal**

Les crises se caractérisent par des mouvements cloniques du visage (bouche et langue) (qui peuvent être unilatéraux), des symptômes laryngés, des difficultés d'articulation, des mouvements de déglutition ou de mastication et une hyper–salivation. Les symptômes autonomes (épigastriques, urogénitaux, gastro–intestinaux, cardiovasculaires ou respiratoires) et

émotionnels (peur, par exemple) sont fréquents. Les hallucinations gustatives sont particulièrement fréquentes.

4 Lobe occipital :



Les crises survenant dans le lobe occipital se caractérisent par des crises visuelles sensorielles focales qui sont des expériences subjectives, ce qui rend le diagnostic difficile chez les jeunes enfants. Des caractéristiques oculomotrices peuvent également apparaître, telles que la fermeture forcée des yeux, le battement des paupières, la déviation des yeux et le nystagmus.

D'autres lobes sont souvent touchés lorsque la crise se propage.

Sous-types de crises du lobe occipital

❖ Cortex visuel primaire

Les crises dans cette région entraînent des crises visuelles sensorielles focales, qui peuvent être des phénomènes visuels positifs (typiquement des formes multicolores telles que des cercles, des éclairs), ou des phénomènes négatifs tels que la perte d'une partie du champ visuel ou la cécité (amaurose).

Il est possible qu'il y ait une perte de vision bilatérale qui peut se manifester sous la forme d'un black-out ou d'un white-out. Les crises qui se produisent dans cette région ne présentent pas d'images visuelles plus complexes, qui sont perçues comme des crises cognitives focales. On peut observer le phénomène visuel dans le champ visuel qui est à l'opposé de l'hémisphère d'apparition de la crise. Si une partie du champ visuel est affectée par des phénomènes visuels positifs, on observe que la personne regarde dans cette direction pendant la crise. Demander à un jeune enfant de dessiner ce qu'il observe pendant la crise peut être bénéfique. En général, les crises sensorielles visuelles focales sont courtes (< 2 minutes), ce qui les distingue de l'aura migraineuse.

❖ Cortex extra-strié

Les crises dans cette zone sont associées à des hallucinations visuelles plus complexes, telles que des images de personnes, d'animaux ou de scènes. Ces crises sont considérées comme des crises cognitives focales.

❖ Jonction pariéto-occipitale

Un nystagmus épileptique peut être observé. Si un nystagmus est observé, la composante rapide se situe généralement du côté controlatéral à l'hémisphère d'apparition de la crise et la composante lente revient du côté ipsilatéral. Les mouvements oculaires se produisent généralement avec une conscience conservée et peuvent s'accompagner d'un mouvement de la tête ou du tronc. Il peut également y avoir un battement des paupières ou une fermeture forcée des paupières.

❖ **Inférieure à la fissure calcarine**

Les crises occipitales survenant dans cette région ont tendance à se propager au lobe temporal, produisant une crise focale de perte de conscience.

❖ **Supérieure à la scissure calcarine**

Les crises occipitales survenant dans cette région peuvent se propager au lobe pariétal, à l'opercule fronto-pariétal ou aux lobes frontaux. Des crises motrices atoniques focales peuvent survenir si la crise se propage rapidement aux régions frontales.

Crise de debut INCONNUE

Dans la vie quotidienne, on distingue deux types de crises : généralisées ou focales. Il est possible d'utiliser ces termes si nécessaire, mais certaines crises ne peuvent pas être classées de cette façon et sont classées comme étant d'origine inconnue. Il est possible de classer les crises dont le début est inconnu en crises de type moteur (spasme épileptique, tonico-clonique) ou non moteur (arrêt du comportement).

Début de crise non classifié

Une crise peut être non classée en raison d'informations inadéquates permettant de la classer dans les catégories d'apparition focale, généralisée ou inconnue. Cela peut se produire si la crise n'a pas été observée au moment de son apparition et si les résultats des examens (tels que l'EEG et l'imagerie) ne sont pas encore disponibles.

Diagnostic étiologique :

- Définitions : ⁵⁰

Epilepsie idiopathique : définie comme une épilepsie d'origine génétique ou présumée génétique, pour laquelle on n'a pas identifié d'anomalie anatomique ou neuropathologique. On inclut aussi les épilepsies présumées d'origine multigéniques ou complexe, mais dont les bases génétiques ne sont pas encore élucidées.

Epilepsie symptomatique : définie comme une épilepsie secondaire à une cause acquise, une maladie sous-jacente. On inclut aussi sous cette définition les troubles congénitaux ou de développement associé à une anomalie cérébrale, mais aussi les maladies mono géniques, et troubles génétiques ou l'épilepsie est seulement un des symptômes du tableau clinique.

Epilepsie provoquée : définie comme une épilepsie secondaire à un facteur environnemental ou trouble systémique sans identifications d'anomalies cérébrale ou neuropathologique.

Epilepsie cryptogène : Définie comme une épilepsie d'origine symptomatique présumée mais pour laquelle l'origine n'a pas été identifiée.

La ligue internationale contre l'épilepsie, catégorise les étiologies des épilepsies comme suite :

Origine structurelle, origine génétique, origine infectieuse, origine métabolique, originaire immunitaire, origine neurodégénérative, et origine indéterminée.

Ces étiologies peuvent s'entremêler, par exemple certains troubles génétiques s'associent à une sclérose hippocampique comme anomalie structurelle.

✓ **Origine structurelle :**

Définie comme la présence d'une anomalie cérébrale augmentant le risque d'une épilepsie.

Une IRM cérébrale à au moins 1.5 Tesla est le moyen minimal pour explorer et éliminer cette origine en respectant les normes du protocole d'épilepsie (voire rubrique imagerie cérébrale ci-dessous)

Les anomalies structurelles communément rencontrées devant une épilepsie sont les suivantes :

- ▲ Sclérose de l'hippocampe : se présente classiquement par des crises méso-temporales pharmaco-résistantes. Peut exister seul ou en association avec d'autres anomalies structurelles.
- ▲ Tumeur cérébrale : les tumeurs à composante neurogliale sont plus susceptibles de provoquer une épilepsie. Les tumeurs bénignes plus que les lésions malignes. Les plus fréquentes sont les tumeurs DNET (dysembryoplasie neuroépendymaire) et les gangliogliomes.
- ▲ Malformations de développement cortical : définies comme des anomalies structurelles du cortex cérébral secondaires à des facteurs génétiques ou environnementaux. Les malformations fréquemment associées à une épilepsie sont : dysplasie corticale focale, la sclérose tubéreuse, lissencéphalie, hétérotopie de la bande sous-corticale, hétérotopie de la matière grise, polymicrogyrie, hémimégalencéphalie, la schizencéphalie, et hamartome hypothalamique
- ▲ Malformations vasculaires : cavernome, malformation artérioveineuse, un syndrome de Sturge-Weber angiome cérébral. Les crises

surviennent sur des lésions corticales secondaires, dépôts d'hémosidérine, hypoxie-ischémie ou glose secondaire aux microhémorragies répéter.

- ▲ Traumatisme crânien : cause fréquente d'épilepsie chez l'adulte jeune, précoces tardive avec une relation entre la sévérité du traumatisme et le risque de survenue d'une épilepsie.
- ▲ Lésion hypoxie-ischémique : séquelles d'AVCI/ AVCH cause fréquente d'épilepsie chez l'adulte, et on définit une épilepsie précoce si celle-ci survient ≤ 7 jours suivant l'AVC, et tardive si elle survient après 7 jours.
- ▲ Cavités porencéphaliques : séquelle d'une ischémie, hémorragie, ou infection cérébrale.

✓ **Origine génétique :**

L'épilepsie est le résultat d'une anomalie génétique connue ou présumée, à l'échelle chromosomique ou moléculaire.

✓ **Origine métabolique :**

Il s'agit d'un groupe de maladies métaboliques ou l'anomalie retrouvée augmente le risque de survenu d'épilepsie. Certaines maladies doivent être détecté vu l'effet bénéfique d'un traitement précoce sur le contrôle de la maladie :

- ▲ Déficit en biotinidase et holocarboxylase synthase
- ▲ Carence cérébrale en folate
- ▲ Troubles de la créatine
- ▲ Convulsions sensibles à l'acide folinique
- ▲ Déficit en transporteur de glucose 1 (GLUT1)

- ⤴ Troubles mitochondriaux
- ⤴ Troubles peroxysomaux
- ⤴ Épilepsie dépendante de la pyridoxine/déficit en PNPO

Tableau 4 récapitulatif des aspects cliniques et électriques des grands désordres métaboliques

Désordre métabolique	Clinique	Aspect EEG
Hypoglycémie	Ralentissement, voire trouble de conscience Risque de crise épileptique	Mauvaise corrélation : Glycémie/EEG/Vigilance Ralentissement EEG
Hyperglycémie	Hyperglycémie sans cétose : crise focale/ Hémichorée	Hyperglycémie simple : peu de retentissement EEG (ralentissement) Coma hyper glycémiq ue : ralentissement prolongé++ Hyperglycémie sans cétose : Anomalies EEG focales
Encéphalopathie hépatique	syndrome confusionnel avec apathie ou euphorie début par apraxie constructive et dysarthrie ++ asterixis ++ syndrome extra	Ralentissement (corrélé à l'ammoniémie) Ondes triphasiques : généralisées prédominant en antérieur/ bilatérale

	pyramidal + pyramidal troubles de la vigilance variable : obnubilation → coma profond	
Insuffisance rénale	Aigue : agitation, confusion, tremblement, fasciculation, myoclonies, coma, crises épileptiques	Aigue : ralentissement du rythme alpha bursts thêta généralisés ou à prédominance antérieure pointes ou pointes lentes Chronique : ralentissement diffus et altération des grapho-elements du sommeil
Eclampsie		anomalies à prédominance occipitale : ralentissement+ surcharge d'ondes lentes+ anomalies épileptiques
Dyscalcémie		Hypocalcémie : ralentissement diffus surcharge d'ondes lentes anomalies épileptiques Hypercalcémie : ralentissement + surcharge d'ondes lentes
Hyponatrémie		Ralentissement diffus
Carence vitaminique		Vit B1 : ralentissement de l'alpha puis apparition d'un rythme thêta et delta jusqu'au stade d'ondes lentes diffuses Vit B6 : ralentissement EEG diffus

✓ **Origine inflammatoire/ immunitaire :**

Il s'agit d'une catégorie de maladies où l'origine de l'épilepsie est médiée par une origine immunitaire avec des preuves d'inflammation cérébrale. On distingue :

✓ **Les encéphalites auto-immunes :**

- ENCÉPHALITE ANTI-RÉCEPTEUR NMDA
- ANTICORPS CANAL POTASSIQUE VOLTAGE-GATE
- ANTICORPS GAD65
- ANTICORPS RÉCEPTEUR GABA-B
- ANTICORPS RÉCEPTEUR AMPA
- ENCÉPHALOPATHIE RÉPONDANTE AUX STÉROÏDES ASSOCIÉE À LA MALADIE DE LA THYROÏDE
- MALADIE COELIAQUE, ÉPILEPSIE ET SYNDROME DE CALCIFICATION CÉRÉBRALE

✓ **L'encéphalite de Rasmussen :**

- Caractéristique clinique : Crise focale souvent motrice intraitable, avec survenue d'une hémiparésie progressive chez l'enfant. L'âge de début est compris entre 1-10ans. Peut se présenter par des mouvements anormaux avant le début des crises. L'évolution suit 3 étapes : i) une phase prodromique initiale avec des crises peu fréquentes et pas d'hémiparésie ii) une phase aiguë avec des crises fréquentes et le développement d'une hémiparésie et iii) un stade résiduel avec une hémiparésie permanente et stable.
- Neuroimagerie : montre une hémiparésie du côté controlatérale à l'hémiparésie.

- EEG : ralentissement du rythme de fond avec présence d'anomalies épileptiforme du coté atteint.
- Etude du LCR : pas d'anomalies spécifiques. BOC possibles.
- Biologie :
- Traitement :

✓ **Origine infectieuse :**

Etiologie fréquente surtout dans les pays en voie de développement. L'infection peut être bactérienne, virale ou parasitaire. Les plus fréquentes sont : tuberculose, herpes, HIV, neurocysticercose, panencéphalite sclérosante subaiguë, toxoplasmose, CMV, neuroborreliose.

Diagnostic différentiel :

Les diagnostics différentiels à évoquer préférentiellement face à un premier épisode paroxystique sont multiples. ⁵¹

Syncopes et crises anoxiques :

❖ **Syncope vasovagale**

La syncope vasovagale affecte toutes les générations. En général, une évaluation approfondie permet de repérer les éléments qui déclenchent, tels que la position debout prolongée, la déshydratation, les modifications de la posture et les problèmes émotionnels. Il est crucial de prendre en compte le contexte et les stimuli, tels que le brossage des cheveux ou le séchage après un bain, la ponction veineuse dans un cabinet médical ou la station debout dans un lieu de culte. Les premiers signes incluent une obscurité de la vision, des bruits d'oreille et des vertiges. Il est possible d'observer une sensation de chaleur et des symptômes autonomes tels que des bouffées de chaleur, des sueurs, une sensation de chaleur, des nausées et une gêne abdominale. Il est

possible d'avoir des hallucinations visuelles et des expériences oniriques, mais elles ne sont pas stéréotypées comme les crises d'épilepsie.

Des raidissements et des mouvements tonico-cloniques se produisent dans au moins 50 % des syncopes. Ces mouvements sont brefs, d'une durée de quelques secondes, et peuvent être distingués des crises toniques et des crises tonico-cloniques généralisées en raison de leur durée plus courte. La confusion qui suit l'épisode est généralement très brève après une syncope, alors qu'une confusion qui dure plus de 10 minutes suggère une crise d'épilepsie.

❖ Crises anoxiques réflexes

Les crises d'anoxie réflexe ou syncopes asystoliques réflexes surviennent dès la petite enfance et disparaissent avant l'âge scolaire ou se transforment en syncopes vasovagales. Les noms alternatifs comprennent l'arrêt respiratoire pâle et la syncope pâle. Dans ces situations, un stimulus désagréable, souvent brusque, comme une bosse, un coup sur la tête, une coupure ou une abrasion, provoque une décharge vagale profonde, accompagnée d'une chute spectaculaire de la fréquence cardiaque et d'une asystolie transitoire. Ces événements ne résultent pas de crises de fureur. Pendant une courte période, l'enfant peut verser des larmes, puis devenir très pâle et perdre connaissance. La posture décérébrée avec raidissement des extenseurs peut imiter une crise tonique et être suivie de spasmes des fléchisseurs et de mouvements tonico-cloniques irréguliers, mais l'ensemble de la séquence de mouvements anormaux ne dure que quelques secondes.

❖ **Les crises de rétention d'air (spasmes du sanglot)**

En général, les enfants d'âge préscolaire sont touchés par les crises de rétention respiratoire. Après une quelconque contrariété, l'enfant commence à pleurer, puis cesse de respirer en expirant, ce qui semble être un cri silencieux ou une succession de grognements expiratoires. Pendant cette longue apnée expiratoire, le visage de l'enfant prend une teinte bleue accompagnée d'une cyanose intense. À ce stade, l'enfant peut se remettre et inspirer, ou bien subir une syncope avec une perte de conscience temporaire.

❖ **Syncope par hyperventilation**

La syncope par hyperventilation est une perte de conscience transitoire avec ou sans crise anoxique déclenchée par l'hyperventilation.

❖ **Valsalva compulsif**

Les syncopes fréquentes peuvent être causées par le Valsalva compulsif chez les individus atteints de troubles de l'apprentissage, notamment chez ceux atteints d'autisme. Ces individus découvrent qu'en exerçant une ventilation excessive, puis en retenant leur souffle et en réalisant une manœuvre de Valsalva, ils peuvent eux-mêmes entraîner une syncope. Il est supposé que cela donne une sensation plaisante. Il est possible que ces enfants aient également des crises d'épilepsie, dont un exemple spécifique est le syndrome de Rett. La vidéo joue un rôle essentiel dans l'établissement du diagnostic.

❖ **Syncope neurologique**

Les causes neurologiques de syncope comprennent la malformation de Chiari, l'hyperekplexie (maladie du sursaut) et le trouble paroxystique de la douleur extrême. Dans le cas d'une malformation de Chiari, la toux et l'effort

pour aller aux toilettes peuvent déclencher une perte de conscience transitoire semblable à une syncope.

❖ **Obstruction imposée des voies aériennes supérieures**

Chez les nourrissons, l'obstruction des voies aériennes supérieures (suffocation) est une cause rare mais significative de syncope potentiellement mortelle. Les événements ont toujours lieu en présence d'une personne spécifique, les autres ne connaissant jamais le commencement de l'événement. Les crises anoxiques réflexes ou la rétention de la respiration nécessitent plus de temps pour évoluer que la syncope. Il s'agit d'une maladie provoquée.

❖ **Intolérance orthostatique**

L'intolérance orthostatique peut entraîner une syncope en cas de changement de posture. L'intolérance orthostatique chronique / le syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTS) chez les adolescents et les adultes peut entraîner des symptômes de vertiges, d'étourdissements, de vision floue, de transpiration, de maux de tête et de nausées.

❖ **QT long et syncope cardiaque**

Il est crucial de prendre conscience du syndrome du QT long et de la syncope cardiaque, car ils peuvent représenter un danger pour la vie. Lorsqu'il s'agit du syndrome du QT long, une tachyarythmie ventriculaire peut survenir de manière spontanée ou provoquée par la peur, l'exercice, la surprise et l'inondation. Il convient de suspecter une syncope cardiaque en présence d'une syncope pendant le sommeil, d'un antécédent familial significatif de syncope et d'un antécédent de mort subite ou de noyade. Il existe des liens entre la surdité de perception et certains types de syndrome du QT long.

❖ Les crises d'hyper cyanose

Les crises d'hyper cyanose sont le plus souvent observées chez les nourrissons atteints de tétralogie de Fallot, mais elles peuvent également être observées dans d'autres malformations cardiaques congénitales.

TROUBLES COMPORTEMENTAUX, PSYCHOLOGIQUES ET PSYCHIATRIQUES

❖ Rêverie /inattention

L'enfance est souvent marquée par la rêverie et l'inattention, et les événements sont souvent erronés comme des crises d'absence. Les rêveries sont fréquemment liées à des situations spécifiques et durent plus que les absences. Les rêves éveillés se traduisent par le regard fixé de l'enfant vers l'avant, sans s'éloigner et sans répondre à son environnement. En général, lors d'une rêverie, il n'y a pas de diminution du tonus corporel et les paupières ne s'agitent pas. Les mesures visant à attirer l'attention de l'enfant peuvent interrompre une rêverie, alors qu'il n'est pas possible de distraire l'enfant d'une crise d'absence. La rêverie peut être accompagnée de comportements moteurs largement stéréotypés, notamment chez les enfants souffrant de troubles de l'apprentissage et de caractéristiques autistiques.

Les rêves éveillés sont souvent plus prononcés chez les enfants ayant des difficultés d'attention et d'apprentissage.

❖ L'imagerie eidétique

L'imagerie eidétique ou préoccupation infantile est une activité pratiquée par certains enfants capables d'amener des images visuelles vivantes dans leur esprit (imagerie eidétique), ce qui leur permet de jouer et d'interagir dans un monde visuel imaginaire. Les enfants peuvent avoir l'air de regarder dans le vide ou d'avoir un discours non vocalisé avec des individus imaginaires et

peuvent avoir l'air de se contracter ou de bouger un ou plusieurs membres pendant plusieurs minutes à la fois alors qu'ils interagissent avec l'environnement imaginaire. Ces événements peuvent survenir pendant la nuit et être erronément qualifiés de crises focales. Toutefois, en ce qui concerne l'imagerie eidétique et les préoccupations de l'enfance, les événements sont plus longs et les interactions plus complexes que dans le cas d'une crise d'épilepsie. L'état post-ictal n'existe pas et, avec un peu d'effort, l'enfant peut être détourné de l'événement. Il peut ressentir de la colère face à l'adulte qui perturbe sa vision du monde.

❖ Crises de colère et réactions d'emportement

Les crises de colère et les réactions d'emportement ne font presque jamais partie d'une crise d'épilepsie. Les crises de colère sont fréquentes chez les jeunes enfants et sont généralement faciles à distinguer d'une crise d'épilepsie. Les comportements agressifs ou violents lors d'une crise d'épilepsie sont très rares et, s'ils sont observés, il s'agit typiquement d'actions confuses et non dirigées.

❖ Expériences extracorporelles

On peut décrire les expériences de sortie du corps dans l'enfance et à l'âge adulte. Pendant ces épisodes, l'individu semble perdre le contact immédiat avec son corps et peut se voir depuis le haut. Ils ont décrit ces hallucinations lors de crises d'épilepsie, d'anoxie, de migraines et comme un phénomène « ordinaire ».

❖ Les crises de panique

Les crises de panique ou d'angoisse sont des épisodes brefs, de quelques minutes chacun, qui peuvent se répéter. Un sentiment soudain

d'appréhension, de peur ou de terreur s'accompagne de symptômes tels que l'essoufflement (avec hyperventilation), une sensation d'étouffement, des palpitations, des douleurs thoraciques, des paresthésies (typiquement péri-buccales et dans les mains), des vertiges, des sueurs, des tremblements et une sensation d'évanouissement ou de perte de conscience. Il n'est pas toujours facile d'identifier un facteur déclenchant. La peur peut être une manifestation de crises focales, c'est pourquoi un EEG ictal peut être nécessaire pour établir un diagnostic correct.

❖ États dissociatifs

La dissociation est une condition mentale dont la gravité peut fluctuer, allant d'un léger écart de l'environnement immédiat à un écart plus sévère et une absence apparente de réaction. La dissociation peut être perçue comme un processus d'adaptation qui vise à réduire ou à supporter le stress, les conflits ou l'ennui dans les cas légers. Les troubles dissociatifs peuvent entraîner des états dissociatifs plus sévères, tels que la dépersonnalisation et l'amnésie.

❖ Crises non épileptiques ³⁹

Les crises non épileptiques (anciennement appelées crises psychogènes ou pseudo-crisis) ressemblent aux crises épileptiques, mais n'ont pas de corrélation électro physiologique ou de preuve clinique de l'épilepsie. L'étiologie des crises non épileptiques est hétérogène, avec différents facteurs prédisposant, précipitants et favorisant chez les différents individus affectés. Des facteurs psychogènes peuvent favoriser l'émergence de crises non épileptiques, mais ils ne peuvent pas être identifiés dans tous les cas.

L'épisode convulsif peut comporter des mouvements ou des confusions, et peut ressembler à des crises motrices focales ou des crises de conscience focales. Ces attaques sont caractérisées par une prééminence des mouvements proximaux ou tronculaires, un schéma de mouvements croissant et décroissant, une vitesse et une direction variables des secousses, des mouvements horizontaux de la tête, des pleurs pendant ou après l'événement, et une fermeture des yeux avec une résistance à l'ouverture passive des yeux. Les effets secondaires potentiellement graves des médicaments anticonvulsivants et des procédures liées au traitement de l'épilepsie, comme l'intubation et la ventilation, rendent essentiel le diagnostic des crises non épileptiques. La non-reconnaissance des facteurs psychologiques contribuant à ces événements retarde également la mise en œuvre d'un traitement psychologique approprié. La surveillance par EEG vidéo et l'évaluation psychologique concomitante sont généralement nécessaires pour établir le diagnostic.

❖ Hallucinations dans les troubles psychiatriques

Les hallucinations dans les troubles psychiatriques sont généralement des phénomènes complexes impliquant plusieurs modalités sensorielles, contrairement aux hallucinations sensorielles élémentaires (couleurs/éclairs de lumière, sonneries/bruits, etc.) qui se produisent dans les crises épileptiques focales. Des hallucinations complexes avec des hallucinations de voir des personnes ou des scènes, d'entendre des voix ou de la musique formée et des distorsions de la perception visuelle peuvent se produire comme une manifestation peu commune des crises épileptiques focales.

❖ **Maladie fabriquée / factice**

Le diagnostic clinique d'une maladie fabriquée ou fictive peut être mal interprété en raison de la confiance accordée à la véracité des récits des témoins pour établir un diagnostic clinique d'épilepsie. En cas d'invention d'une histoire par le témoin, cela peut être difficile pour le clinicien.

Des raisons psychologiques, psychosociales et familiales complexes peuvent être à l'origine de ce comportement maladif, ou simplement parce que le diagnostic d'épilepsie peut donner lieu à des avantages financiers.

AFFECTIONS LIÉES AU SOMMEIL

❖ **Troubles des mouvements rythmiques liés au sommeil (rythmie d'endormissement)**

Le sommeil peut causer des troubles des mouvements rythmiques tels que le balancement du corps, le roulis et les coups de tête. Les excès de mouvements ou les habitudes supposées d'auto-confort que de nombreux nourrissons manifestent lors de la transition entre le sommeil et l'éveil pendant qu'ils s'endorment sont généralement bénins. Ces événements sont parfois accompagnés de sons qui perturbent le reste de la famille. Si ces problèmes ne surviennent que lors de la transition entre la veille et le sommeil, de bonnes habitudes de sommeil peuvent être efficaces pour les résoudre. En cas de récurrence chez des enfants plus âgés et de répétition pendant toute la nuit, il faut penser à des crises du lobe frontal. L'analyse des vidéos des événements constitue l'enquête la plus précieuse.

Un EEG ne sera probablement pas utile s'il n'est pas réalisé pendant un événement et sur vidéo.

❖ Les secousses hypnogogiques

Les accès de sommeil ou les secousses hypniques ou hypnogogiques sont des phénomènes normaux ressentis par la majorité des enfants et des adultes au début du sommeil, à des degrés variables. Ils sont plus fréquents chez les enfants souffrant de troubles moteurs et du développement et sont parfois présentés comme des événements potentiellement épileptiques s'ils sont répétitifs ou si l'enfant a des crises d'épilepsie à d'autres moments. Les accès de sommeil répétitifs peuvent entraîner des réveils récurrents. Ils peuvent être confondus avec des crises myocloniques ou des spasmes épileptiques.

❖ Parasomnies

Les parasomnies d'éveil, y compris les terreurs nocturnes, le somnambulisme et les éveils confusionnels, sont des comportements qui surviennent pendant le sommeil profond non paradoxal (stades 3 et 4), généralement au cours du premier tiers de la nuit de sommeil. Les parasomnies d'éveil sont courantes et peuvent être considérées comme faisant partie du sommeil normal, à moins que le comportement ne perturbe l'individu ou sa famille. L'éveil peut aller du fait de s'asseoir dans le lit et de faire quelques vocalisations mineures avant de se recoucher à une terreur nocturne au cours de laquelle l'individu se réveille, peut marcher, parler, sembler agité ou effrayé, crier et hurler et ne pas reconnaître les membres de sa famille. Ces événements peuvent être diagnostiqués à tort comme des crises du lobe temporal, mais les éveils confusionnels et les terreurs nocturnes sont généralement plus longs et ne sont que largement stéréotypés. L'individu qui adopte ce comportement dort encore et l'EEG montre des ondes lentes.

Les parasomnies d'éveil ont tendance à se produire davantage en période d'anxiété et de stress psychologique. Il n'y a généralement aucun souvenir de l'éveil, même s'il est spectaculaire. Les antécédents familiaux suggèrent souvent une prédisposition génétique. Si les éveils se produisent plus d'une fois par nuit ou toutes les nuits, il convient d'envisager la possibilité de crises nocturnes du lobe frontal.

❖ Parasomnies vs crises du lobe frontal :

Les crises du lobe frontal sont généralement brèves (< 2 minutes), avec des caractéristiques stéréotypées d'une crise à l'autre et une conscience préservée. Les parasomnies durent généralement plus longtemps (> 10 minutes), présentent des caractéristiques variables d'un événement à l'autre et se caractérisent par un état confusionnel, le patient n'ayant aucun souvenir de l'événement par la suite.

Le regroupement est rare dans les parasomnies et les parasomnies non REM fréquentes surviennent habituellement 1 à 2 heures après l'endormissement, pendant le premier cycle du sommeil lent profond. Toute la nuit, les crises nocturnes du lobe frontal se produisent, et plus souvent dans la demi-heure qui suit l'endormissement ou le réveil.

❖ Troubles du sommeil paradoxal

Les troubles du sommeil paradoxal surviennent lorsque l'atonie physiologique du sommeil paradoxal ne se produit pas normalement, ce qui amène les individus à reproduire les mouvements moteurs de leurs rêves. Des coups de pied, des courses, des cris et même des mouvements plus complexes. Comme ce comportement se produit pendant le sommeil paradoxal, il est plus fréquent dans le dernier tiers du temps de sommeil et

l'individu se souvient de l'événement. Une anamnèse détaillée devrait permettre de distinguer ces événements des crises du lobe frontal, mais un vidéo-EEG peut s'avérer nécessaire. Le trouble du comportement REM peut être associé à des affections neurodégénératives chez les personnes âgées et à des lésions du tronc cérébral chez les plus jeunes, ce qui justifie une évaluation neurologique détaillée.

❖ **Myoclonie bénigne du sommeil néonatal**

Il s'agit d'un phénomène normal du sommeil qui peut être très fréquent chez certains nourrissons, ce qui peut entraîner un diagnostic erroné de crises myocloniques ou de crises tonico-cloniques généralisées. Les mouvements peuvent débuter au moment de la naissance et se prolonger pendant plusieurs mois, voire plusieurs années. Les enfants ne présentent de myoclonie que pendant leur sommeil et leur examen neurologique, leur alimentation et leur comportement sont normaux. L'EEG n'est pas indispensable. Dans la vidéo, la myoclonie touche principalement les membres et le visage est seulement légèrement affecté. Les myoclonies sont des rafales courtes d'environ une seconde, avec des pauses de durée variable.

L'amplitude de la myoclonie est également variable. Le réveil de l'enfant abolit les mouvements.

❖ **Mouvements périodiques des jambes**

Les mouvements périodiques des jambes pendant le sommeil sont plus fréquents avec l'âge, mais ils peuvent survenir chez les adultes et les enfants et peuvent être associés au syndrome des jambes sans repos. Les mouvements se produisent principalement aux stades 1 et 2 du sommeil non paradoxal et

se caractérisent par une flexion stéréotypée répétitive des orteils, des chevilles, des genoux et des hanches.

❖ Narcolepsie–cataplexie

La narcolepsie–cataplexie est une maladie neurologique chronique qui affecte le contrôle des limites du sommeil, où les différences entre les états de sommeil, notamment le sommeil paradoxal, et l'éveil sont floues. Elle se manifeste habituellement à l'adolescence, mais peut également se manifester chez les jeunes enfants et plus tard dans la vie.

Dans certains cas (narcolepsie type 2 l'origine et auto-immune) La maladie se caractérise par une somnolence diurne excessive, une cataplexie (perte de tonus en réponse à une émotion forte), des hallucinations hypnagogiques, une paralysie du sommeil et un sommeil nocturne perturbé. La cataplexie correspond à l'apparition brutale d'une atonie physiologique paradoxale associée à une émotion forte, notamment le rire. Les hallucinations hypnagogiques, visions oniriques souvent effrayantes à l'état de veille, peuvent être diagnostiquées à tort comme des crises cognitives focales.

TROUBLES PAROXYSTIQUES DU MOUVEMENT

❖ Tics

Les mouvements ou les paroles involontaires, soudains, rapides, répétitifs, arythmiques, simples ou complexes, sont appelés tics. Les tics moteurs simples sont caractérisés par l'utilisation d'un seul muscle ou d'un groupe de muscles (oculaires inclus). Les tics moteurs complexes se réfèrent à un ensemble d'actions simples ou à une séquence coordonnée de mouvements qui peuvent être intentionnels ou non et peuvent être erronément diagnostiqués comme des crises focales de conscience. Les troubles cognitifs

sont courants pendant l'enfance et ont tendance à s'intensifier et à diminuer avec le temps.

❖ **Stéréotypes**

Les stéréotypies (ou manières) sont des mouvements, des postures ou des énoncés répétitifs qui peuvent être simples (comme se balancer, se cogner la tête) ou complexes (comme les mouvements des doigts ou la flexion/extension du poignet). Ils peuvent être primaires (observés chez des individus par ailleurs normaux) ou secondaires (associés à l'autisme, à la déficience intellectuelle et à d'autres troubles). Les stéréotypies se distinguent des automatismes épileptiques par les mouvements caractéristiques (une vidéo des événements peut être utile pour faciliter le diagnostic). On s'attend à ce que des automatismes épileptiques surviennent chez une personne dont la conscience est altérée et sont associés à des crises d'absence généralisées ou à des crises focales de conscience altérées.

Les automatismes épileptiques peuvent être associés à une conscience préservée, dans les crises du lobe temporal non dominantes, mais dans ce cas, il est également nécessaire de coexister d'autres caractéristiques des crises du lobe temporal.

❖ **Dyskinésie kinésigénique paroxystique**

La dyskinésie kinésigénique paroxystique est un trouble du mouvement hyperkinétique caractérisé par de brèves attaques (moins d'une minute) de mouvements anormaux déclenchés par un mouvement normal soudain (exp : se lever ou sortir d'une voiture). Cela peut être décrit comme une « ruée » dans le corps ou une sensation d'oppression ou d'engourdissement. En général, les mouvements anormaux sont dystoniques, mais ils peuvent être

choréiformes et toucher les membres d'un ou des deux côtés du corps. Ce trouble se manifeste habituellement à la fin de l'enfance ou de l'adolescence et peut s'estomper au cours de la troisième décennie. Les mutations du gène PRRT2 sont liées à la dyskinésie kinésigénique paroxystique, qu'elle soit accompagnée ou non d'épilepsie.

Les attaques peuvent imiter les crises du lobe frontal, mais le mouvement en tant que déclencheur est la principale caractéristique de différenciation. La dyskinésie kinésigénique paroxystique peut répondre de façon spectaculaire à de faibles doses de carbamazépine.

❖ **Dyskinésie paroxystique non kinésigénique**

La dyskinésie paroxystique non kinésigénique est un trouble du mouvement hyperkinétique caractérisé par une dystonie mixte, une choréoathétose et une dysarthrie qui durent de quelques minutes à plusieurs heures. Les crises peuvent être déclenchées par le stress émotionnel, l'alcool ou le café. Les crises commencent généralement dans la petite enfance et peuvent être héritées de manière autosomique dominante associée à des mutations du gène de la myofibrillogénèse (MR-1). La connaissance conservée et l'historique des déclencheurs devraient éviter un diagnostic erroné en tant que crises focales.

❖ **Dyskinésie induite par l'exercice paroxystique**

La dyskinésie paroxystique causée par l'exercice est un groupe génétiquement différent d'affections où l'exercice provoque la dystonie ou la choréoathétose. On peut la transmettre de façon autosomique dominante ou se manifester sous forme de cas occasionnels. La durée des crises varie de quelques minutes à une demi-heure et elles affectent plus souvent les

membres inférieurs que les supérieurs. C'est l'un des multiples phénotypes liés au manque de transporteur de glucose 1 (GLUT1), habituellement causé par des mutations du gène SLC2A1.

❖ **Regard levé tonique paroxystique bénin**

Le regard tonique paroxystique bénin se présente dès la petite enfance et se caractérise par un regard levé prolongé ou intermittent qui peut durer des heures ou des jours. Les enfants peuvent être ataxiques lors de l'épisode et les crises surviennent plus fréquemment lors de maladies intercurrentes. Les crises disparaissent après quelques années mais peuvent être associées à des troubles d'apprentissage chez une proportion importante d'individus.

❖ **Ataxies épisodiques**

Les ataxies épisodiques sont des maladies autosomiques dominantes rares divisées en deux grandes catégories : les ataxies épisodiques de type 1 (EA1) et 2 (EA2), qui sont toutes deux des canalopathies dans lesquelles un trouble du mouvement et une épilepsie peuvent coexister.

En ce qui concerne le type 1, des épisodes courts d'ataxie cérébelleuse de quelques secondes ou minutes sont provoqués par des mouvements brusques, des émotions ou une maladie récurrente. Près de 10 % des individus souffrant d'EA1 présentent des crises d'épilepsie. Ce sont des crises focales qui peuvent se transformer en crises tonico-cloniques focales ou bilatérales. La présence de ces crises d'épilepsie est due à une mutation des canaux ioniques qui entraîne une hyperexcitabilité neuronale.

EA2 se caractérise par des périodes d'ataxie cérébelleuse d'une durée de quelques minutes à quelques heures, déclenchées par un stress physique et émotionnel. La démarche et l'ataxie des membres supérieurs peuvent

s'accompagner de dysarthrie, de nystagmus, de vertiges, de nausées et de maux de tête Il peut y avoir un nystagmus évoqué par le regard entre les épisodes et, avec le temps, un nystagmus vertical peut se développer. L'acétazolamide peut être un traitement très efficace.

❖ **Hyperekplexie**

L'hyperekplexie se manifeste par une surcharge de la réponse de sursaut normale et possède diverses interactions génétiques (GLRA1, GPHN, GLRB, ARHGEF9 et SLC6A5). Les signes se manifestent dès la naissance du bébé ou au début de la petite enfance. En général, les nourrissons présentent une hypertonie, caractérisée par une rigidité plutôt qu'une spasticité, qui est atténuée par le sommeil. Ils peuvent sursauter excessivement en réponse à un toucher ordinaire, au bruit ou à tout stimulus inattendu en fléchissant les membres et en rétractant la tête. Le sursaut peut se présenter sous forme d'une secousse rapide ou d'une succession de secousses, qui peuvent être similaires à une crise myoclonique, tonique ou tonico-clonique. Le clonazépam a la capacité de diminuer le sursaut et d'accroître le tonus.

❖ **Syndrome d'opsoclonie–myoclonie**

Le syndrome d'opsoclonie–myoclonie est une maladie neurologique auto-immune qui peut être associée à un neuroblastome, à la suite d'infections virales ou peut être de cause inconnue. La première caractéristique est souvent une ataxie suivie d'une opsoclonie (mouvements oculaires multidirectionnels, irréguliers et dardés). La myoclonie est un mélange de secousses musculaires de petite et de grande amplitude, donnant lieu à une apparence tremblante. La myoclonie est principalement induite par l'action, mais dans les cas graves, elle est présente au repos. L'anomalie des mouvements oculaires et les

myoclonies peuvent initialement être considérées comme épileptiques, mais le schéma des mouvements oculaires permet de les distinguer des mouvements oculaires observés lors des crises d'absence typiques.

TROUBLES ASSOCIÉS À LA MIGRAINE

❖ Migraine avec aura visuelle

L'aura visuelle de la migraine précédant un mal de tête peut être de différentes formes, mais se trouve généralement dans un seul champ visuel et comprend des phénomènes positifs tels que des éclairs, des arcs de lumière (spectres de fortification), des taches ou des flammes, ainsi que des scotomes avec occultation ou grisonnement du champ visuel. La coloration des phénomènes visuels des crises occipitales est plus fréquente et peut prendre différentes formes, telles que des losanges, des carrés, des cercles et des lignes.

❖ Migraine hémiplégique familiale

La migraine hémiplégique familiale est un sous-type de migraine avec aura dans laquelle une faiblesse focale +/- des troubles de la parole, des symptômes visuels et des paresthésies se développent avant l'apparition des maux de tête. La séquence des symptômes et la nature familiale devraient éviter un diagnostic erroné sous forme de crises focales.

❖ Torticolis paroxystique bénin

On considère le torticolis paroxystique bénin comme une forme de migraine de l'enfance. La durée des crises de torticolis rétro-latéral ou latéral varie de quelques minutes à quelques heures. Le bébé peut présenter une sensation de chaleur, des nausées et sembler déprimé. Les enfants âgés

peuvent être atteints d'ataxie. Plus tard dans leur enfance, les individus concernés peuvent être confrontés à une migraine.

❖ **Vertige paroxystique bénin**

Le vertige paroxystique bénin est considéré comme une variante de la migraine de l'enfance et se caractérise par une expérience subjective décrite par l'enfant du monde qui tourne (vertige). Les enfants affectés peuvent paraître anxieux et voudront arrêter de bouger, s'accrocher à un adulte ou s'allonger. Les épisodes durent de quelques minutes à, plus rarement, des heures et peuvent être accompagnés de vomissements et de nystagmus. Ils peuvent faire suite à un torticolis paroxystique bénin et évoluer vers une migraine. Les crises peuvent imiter des crises focales.

❖ **Vomissements cycliques**

Les vomissements cycliques se distinguent par des périodes typiques de vomissements récurrents qui peuvent durer des heures ou des jours et peuvent être séparées par des semaines durant lesquelles l'individu ne présente aucun symptôme. On considère qu'elle est une forme de migraine, car il y a souvent des antécédents familiaux de migraine, même si la physiopathologie n'est pas définitivement claire. En général, aucun facteur déclencheur d'un épisode spécifique ne peut être identifié. Il est possible que des vomissements récurrents entraînent des problèmes physiologiques, mais il est important de ne pas altérer la conscience et les crises focales soient plus longues que prévu. Il est possible que les épisodes commencent dès la petite enfance et se transforment en une migraine abdominale, puis en une migraine classique accompagnée de maux de tête. Si les vomissements persistent jusqu'à l'âge adulte, ils restent paroxystiques mais peuvent être de nature moins cyclique.

ÉVÉNEMENTS DIVERS

❖ Myoclonies bénignes de l'enfance et crises de tremblements

Les myoclonies bénignes de la petite enfance et les crises de tremblements sont toutes deux des variantes bénignes (autolimitées) du comportement normal chez les nourrissons et peuvent être des affections liées avec des durées d'attaques différentes. Ces crises apparaissent généralement à partir de l'âge de 4 mois et peuvent persister jusqu'à l'âge de 6 à 7 ans, avec une évolution rémittente et récurrente. Les attaques peuvent être très fréquentes et durer quelques secondes. Les attaques peuvent être déclenchées par certaines activités comme l'alimentation, les mouvements de tête ou certaines tâches. Les événements peuvent être une forme d'autostimulation et sont plus susceptibles de se produire dans la chaise haute ou le siège d'auto. Dans ces événements, les enfants présentent un bref sursaut bilatéral ou un frisson plus soutenu (flexion vibratoire tonique de la tête et du tronc), parfois associé à une modification de l'expression du visage et à une flexion des membres supérieurs. Ils peuvent être diagnostiqués à tort comme des crises myocloniques ou des spasmes épileptiques. Les crises de tremblements peuvent être une forme de spasmes bénins non épileptiques.

❖ Syndrome de Sandifer

Chez les jeunes enfants souffrant d'un reflux gastro-oesophagien (avec ou sans vomissements), ce syndrome est observé. On observe fréquemment ces événements pendant ou après l'alimentation. La cambrure du dos, la posture dystonique des membres et l'inclinaison/rotation de la tête sont habituellement présents. La fréquence des événements peut varier. Ce trouble se distingue des crises d'épilepsie par la cambrure du dos et le déclenchement

d'événements pendant ou après l'alimentation. Lorsque le reflux gastro-œsophagien est traité précocement, les symptômes disparaissent.

❖ **Chutes de tête non épileptiques**

Des chutes de tête non épileptiques peuvent survenir chez les nourrissons et peuvent imiter des spasmes épileptiques ou des crises atoniques. Les nourrissons subissent généralement des événements fréquents (plus d'une centaine) par jour, la chute de la tête peut être intense, peut se produire en série (entraînant un mouvement de la tête) et peut être accompagnée de pleurs. La chute de la tête (flexion du cou) et la montée de la tête se produisent à la même vitesse contrairement à une crise d'épilepsie où la chute de la tête est généralement plus rapide que la montée de la tête. Les chutes de tête non épileptiques commencent entre l'âge de 3 et 6 mois et disparaissent au bout de 12 mois. Les nourrissons se développent normalement.

❖ **Spasmus nutans**

Ce trouble du mouvement oculaire est observé chez les nourrissons, généralement entre 4 et 12 mois. La cause est inconnue ; la neuroimagerie est nécessaire pour exclure des anomalies structurelles du cerveau. Des mouvements oculaires verticaux se produisent, ils sont rapides et latéraux. Il peut y avoir une inclinaison de la tête et un hochement de tête. Les événements se régressent avec le temps.

❖ **Pression intracrânienne élevée**

Une pression intracrânienne élevée peut provoquer une posture de décérébration ou de décortication, qui peut être paroxystique et confondue avec des crises tonico-cloniques ou toniques. Les personnes affectées

présentant une pression intracrânienne élevée devraient présenter des signes d'encéphalopathie, notamment une altération du niveau de conscience, des anomalies du tonus et des réflexes et une anomalie pupillaire.

❖ **Myoclonie spinale**

Les secousses myocloniques du corps provoquées par la myoclonie spinale ne peuvent être altérées par le sommeil ou par une action volontaire (elles peuvent donc être observées à l'état élevé et à l'état dormant, au repos ou pendant le mouvement). En général, la myoclonie segmentaire spinale est le signe d'une lésion structurelle sous-jacente à la vertèbre, comme la syringomyélie. Elle est restreinte à un ou plusieurs myotomes adjacents et peut se produire de façon irrégulière ou quasi-rythmique, avec une fréquence diverses. La myoclonie propriospinale correspond à une myoclonie spinale où les muscles axiaux sont fortement sollicités le long de longues voies propriospinales. Généralement, il existe des secousses de flexion axiale impliquant le cou, le tronc et les hanches avec une fréquence de 1 à 6 Hz. La myoclonie propriospinale survient généralement spontanément, en particulier en position couchée, ou peut être provoquée par des tapotements sur l'abdomen ou par le déclenchement de réflexes tendineux. Contrairement aux myoclonies segmentaires, la plupart des patients atteints de myoclonies propriospinales n'ont pas d'étiologie claire, bien que des formes psychogènes soient de plus en plus reconnues. Les myoclonies du tronc cérébral, bien que également de distribution axiale, peuvent être distinguées des myoclonies propriospinales car elles touchent le visage et les myoclonies peuvent être déclenchées par des stimuli auditifs.

explorations en épileptologie :

Electroencéphalogramme :

Bases de l'EEG :

L'activité électrique enregistrée par EEG provient en majorité des neurones pyramidaux des couches III, V et VI du cerveau. L'activité cérébrale mesurée provient de l'excitation de neurones qui entraîne l'ouverture de canaux ioniques à chaque synapse. Les mouvements ioniques entre le milieu intra et extra cellulaire engendrent des courants. Ces courants dits « primaires » et en particulier ceux post synaptiques qui sont à l'origine des mesures EEG. Les potentiels électriques générés par les neurones seront captés par des électrodes fixées sur le cuir chevelu par le biais de pâte conductrice ou d'un casque.

L'EEG mesure donc en temps réel l'évolution d'un courant spontané produit par la différence de potentiel entre deux électrodes, témoin de l'activité neuronale. ³⁹

Déroulement de l'examen :

L'EEG de routine dure en moyenne 20 à 30 minutes. Dix-neuf à vingt et une électrodes sont habituellement placées sur le scalp selon les positions internationales 10-20. C'est le système le plus couramment utilisé.

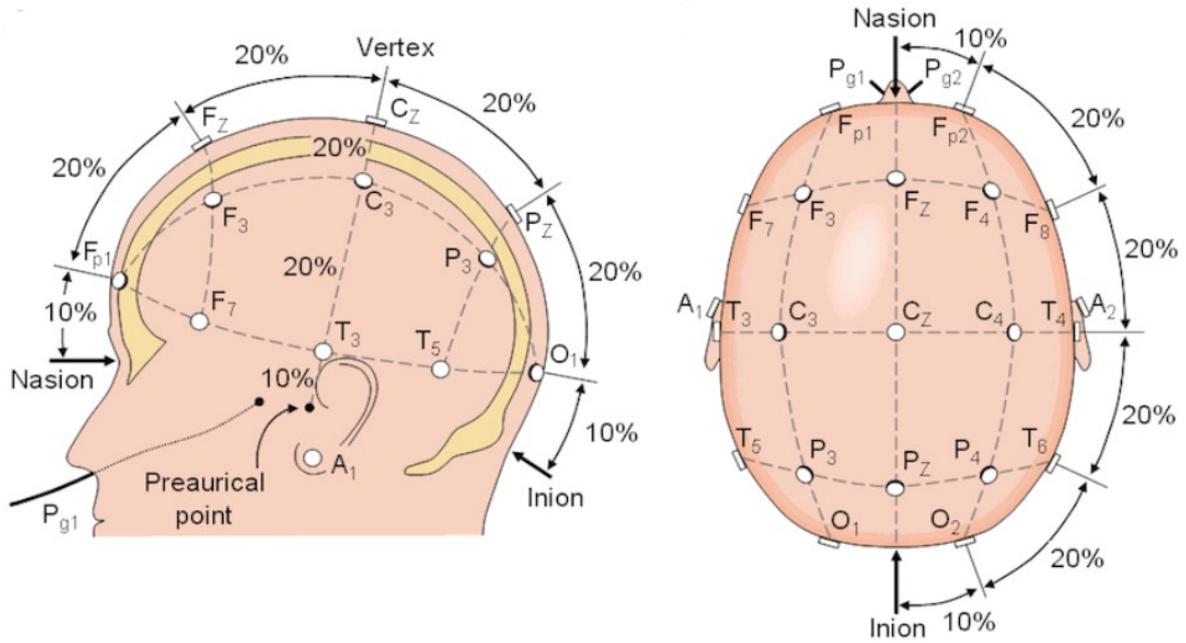


Figure 7: Schéma illustrant un montage EEG selon le système 10-20

Les chiffres 10 et 20 dénotent le fait que la distance entre deux électrodes adjacentes est de 10 % à 20 % de la distance totale, soit entre le devant et le derrière de la tête ou entre le côté gauche et le côté droit du crâne. Au total, 21 électrodes sont posées sur le cuir chevelu selon des règles strictes. Il existe d'autres systèmes de placement des électrodes.

Le montage EEG correspond à la combinaison de couples d'électrodes.

On distingue deux grands types de montages :

- ▲ montages bipolaires : les deux électrodes couplées sont actives (une positive/une négative), la différence de potentiel est la somme algébrique des signaux recueillis sous chaque électrode active ;
- ▲ montages référentiels : une seule des deux électrodes est active (pôle négatif), l'autre étant neutre (pôle positif), la différence de

potentiel est alors la valeur absolue du signal recueilli sous la seule électrode active.

Le positionnement des électrodes peut se faire de façon :

- ▲ transverse (montage transverse) : en ligne de droite à gauche ;
- ▲ longitudinale (montage longitudinal) : en ligne d'avant en arrière.

Différentes conditions sont enregistrées de façon systématique :

- ▲ Le repos se fait les yeux fermés et apprécie la réactivité à l'ouverture oculaire ;
- ▲ L'hyperpnée active les figures épileptiques et les crises de tout type, en particulier les absences. La consigne étant de respirer profondément sans accélérer le rythme, en insistant sur l'expiration complète. Pour qu'elle soit bien faite, il est souvent nécessaire d'encourager le patient ;
- ▲ La SLI entraîne des réponses photo paroxystiques chez de nombreux épileptiques (10 % des enfants de 7 à 19 ans). Le protocole de passation de la SLI est très variable d'un laboratoire à l'autre.

Techniques de sensibilisation ;

Les différentes méthodes de sensibilisation sont :

- ▲ le sommeil :
 - EEG de sieste : réalisé en postprandial sur une durée un peu plus longue (30 à 60 minutes)
 - EEG de privation de sommeil (privation le plus souvent partielle, par exemple de la seconde

- moitié de la nuit) : favorise un meilleur endormissement du patient fatigué lors de l'EEG ;

▲ l'allongement de la durée d'enregistrement :

- Enregistrement de 24 heures : technique d'enregistrement continu sur bande magnétique ou autre support de quelques voies d'EEG (généralement avec huit électrodes),
- vidéo-EEG : enregistrement contenu sur plusieurs jours, plus destiné à l'enregistrement de crises qu'au recueil d'activité inter critique comme les examens précédents, permet un enregistrement de jour et de sommeil

Rôle diagnostique de l'EEG dans l'épilepsie :

- Diagnostic positif : L'EEG de routine montre des figures épileptiques dans seulement 50 à 60 % des nouveaux cas d'épilepsie. Le fait de répéter l'examen fait augmenter le taux de positivité jusqu'à environ 80 %-85 % (après trois EEG). Les méthodes d'activation accroissent les chances d'obtenir des anomalies épileptiques permettant d'atteindre jusqu'à 92 % de positivité. Il existe un petit nombre de patients (5-10 %) ne présentant aucune anomalie épileptique inter critique quelles que soient les méthodes mises en œuvre.
- Diagnostic syndromique L'EEG apporte de nombreuses autres informations pour caractériser l'épilepsie et le syndrome épileptique : organisation du rythme de fond, existence d'une photosensibilité, présence, morphologie et localisation (focales, diffuses) des anomalies intercritiques, fréquence et organisation

des décharges de pointes-ondes généralisées, etc. Toutes ces données contribuent au diagnostic du syndrome épileptique et donc à la classification de l'épilepsie mais également au diagnostic étiologique

Rôle de l'EEG dans le suivi de l'épilepsie

- Arrêt du traitement :

Lorsqu'on envisage d'arrêter un traitement antiépileptique, un EEG est souvent demandé afin d'évaluer les risques de récurrence des crises. C'est un EEG anormal et non normal qui a de la valeur dans ces circonstances. Un EEG normal n'a aucune valeur car le patient peut encore souffrir d'épilepsie active et présenter un risque élevé de rechute (tableau 6.3). Par contre il ne faut pas se baser sur la normalité de l'EEG seul pour juger l'activité d'une épilepsie et donc le risque de rechute à l'arrêt du traitement.

A titre d'exemple, les patients atteints d'IGE qui reçoivent du valproate peuvent avoir un EEG normal malgré un risque élevé de rechute à l'arrêt de celui-ci.

Recommandations d'usage approprié de l'EEG dans le diagnostic de l'épilepsie

Utiliser l'EEG pour :

Supporter le diagnostic d'épilepsie chez les patients avec une histoire clinique en faveur de l'épilepsie

Aider à déterminer le type de crises ou le syndrome épileptique

Aider à identifier (si possible) des éléments aggravants les crises d'épilepsies

Enregistrer les événements cliniques au cours des paroxysmes épileptiformes par vidéo-EEG (meilleure documentation EEG de l'épilepsie)

Ne pas utiliser l'EEG :

Si réalisé dans une structure non qualifiée

Pour éliminer un diagnostic d'épilepsie (un EEG normal n'élimine pas une épilepsie)

Devant une syncope, migraine ou autres troubles non épileptiques définis (risque de faux-positifs).

Demander un EEG de veille de routine en premier :

Avec stimulation lumineuse intermittente et hyperventilation avec consentement du patient

Si doute diagnostic ou difficulté de classification :

EEG de sommeil (meilleur résultat grâce à une privation partielle du sommeil)

Répéter l'EEG de veille (mais le sommeil reste en premier en cas de difficulté)

Vidéo-EEG long cours ou EEG ambulatoire

Imagerie cérébrale :

* Les objectifs de la neuroimagerie dans l'épilepsie sont :

1. identifier les pathologies sous-jacentes telles que les tumeurs, malformations vasculaires, les lésions traumatiques ou accidents vasculaires cérébraux qui méritent des traitements.

2. pour aider à la formulation de schémas syndromiques et diagnostics étiologiques, et fournir ainsi un pronostic précis pour les patients.

* Quelle imagerie cérébrale choisir ?

Dans une situation non aiguë, la pratique idéale consiste à obtenir une neuroimagerie structurale avec une IRM chez tous les patients épileptiques, sauf chez ceux qui présentent un diagnostic électro clinique d'IGE ou d'enfance bénigne.

L'IRM est nettement supérieure à la tomodensitométrie en termes de sensibilité et de spécificité pour l'identification d'anomalies subtiles. Même lorsque le scanner révèle une lésion épileptogène l'IRM apporte souvent des données nouvelles et importantes en termes de caractérisation de la nature et de l'étendue de la lésion.

L'IRM est particulièrement indiquée chez les patients présentant un ou plusieurs des éléments suivants :

- Apparition des convulsions à tout âge avec évidence de crises focales à l'interrogatoire ou sur l'EEG
- apparition de symptômes non classifiés ou apparemment généralisés
- convulsions au cours de la première année de vie ou à l'âge adulte

- déficit focal à l'examen neurologique ou neuropsychologique
- difficulté de contrôler les crises avec un traitement de première intention
- perte de contrôle des crises sous traitement ou un changement dans le schéma des crises.

La tomodensitométrie est une alternative si l'IRM n'est pas disponible ou ne peut pas être effectué pour des raisons techniques.

Règles d'une IRM cérébrale pour exploration d'une épilepsie :

Premièrement les plans de coupes sont différents selon qu'il s'agit d'une épilepsie temporale ou extratemporelle. Dans les épilepsies temporales, l'emploi du plan hippocampique (plan parallèle au grand axe de l'hippocampe) est recommandé, ce qui permet de dérouler le lobe temporal et de bien visualiser les formations amygdalo-hippocampiques. Il sera utile en cas de suspicion d'épilepsie temporale de réaliser des séquences axiales parallèles au grand axe de l'hippocampe et coronales, perpendiculaires à ce grand axe. À l'inverse, en cas d'épilepsie frontale, occipitale ou pariétale, il sera plus utile d'acquérir l'examen dans le plan habituel de référence CA-CP.

Le protocole classique d'IRM comporte généralement des séquences pondérées axiales et coronales T1 et T2, et FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) mais certaines acquisitions supplémentaires plus récentes peuvent s'avérer utiles dans la recherche de lésions particulières :

- acquisition volumique tridimensionnelle en séquence pondérée T1 en écho de gradient ou en FLAIR permettant la reconstruction des images dans les trois plans de l'espace et pouvant s'avérer utile pour l'analyse de la substance grise corticale et la détection de dysplasies focales ;

- séquences en écho de gradient très sensibles aux effets de susceptibilité magnétique : les séquences T2* (T2 étoile) ou SWAN (susceptibility weighted angiography, acquisition 3D) s'avèrent très sensibles et spécifiques dans la détection des cavernomes de petite taille en mettant en évidence un fin liseré de méthémoglobine péri lésionnel, témoin du saignement à minima de la lésion ;

Séquence ASL (arterial spin labelling) permettant de quantifier la perfusion régionale cérébrale. Cette technique ne nécessite aucune injection de produit de contraste et repose sur le « marquage » magnétique du flux sanguin au niveau des artères cervicales, carotides et vertébrales. Cette magnétisation va ensuite être mesurée au niveau cérébral et objectivée par une cartographie cérébrale en échelle de couleur de la perfusion cérébrale ;

- relaxométrie T2 permettant de quantifier des anomalies de signal non visibles.

Analyse génétique :

Plusieurs tests génétiques sont disponibles à des fins de diagnostic en pratique clinique. En particulier, le séquençage de nouvelle génération qui s'est avéré efficace pour révéler des mutations génétiques responsables d'épilepsies. Différentes techniques existent pour le séquençage génétique avec des coûts et des indications différents. Le choix de la technique se fera de façon graduée en fonction du type d'épilepsie génétique suspecté.

Analyse métabolique :

Les épilepsies causées par des erreurs innées du métabolisme sont en règle générale de révélation très précoce. Elles doivent être diagnostiquées le plus vite possible car parfois elles sont accessibles à un traitement spécifique

(vitamine B6, biotine, régime cétoène, etc.). Les crises d'épilepsie associées à des erreurs innées du métabolisme peuvent être isolées chez le nourrisson mais une origine métabolique sera d'autant plus suspectée qu'il existe de façon associée une léthargie, des difficultés alimentaires ou une détresse respiratoire, ou encore un tableau d'encéphalopathie. Elles peuvent également survenir plus tardivement.

Tableau 5 récapitulatif des différentes maladies métaboliques associées à une épilepsie selon la tranche d'âge

Age de début de l'épilepsie	Principales étiologies métaboliques
Période néonatale	Hypoglycémie Déficit du cycle de l'urée Crises pyridoxine-dépendantes (incluant les crises répondant à l'acide folinique) Déficit en pyridoxamine 5-phosphate Hyperglycémie non cétonique Déficit en synthase holocarboxylase Déficit en cofacteur du molybdène (Mo) Déficit en sulfit oxydase Acidurie organique Syndrome de Zellweger Adrénoleucodystrophie néonatale Déficit en adenylosuccinate lyase Déficit en dihydrofolate réductase
Nourrissons	Séquelle d'hypoglycémie sévère Déficit en transporteur de glucose (Glut1) Déficit en créatine Déficit en biotidase Amino-acidopathies Acidurie organique Déficit congénital de la glycosylation

	<p>Crises pyridoxine dépendantes</p> <p>Céroïde lipofuscinose neuronale infantile (CLN1)</p> <p>Déficit en transporteur de la thiamine et des folates</p> <p>Maladies peroxisomales</p> <p>Maladie de Menkés</p>
Petite enfance	<p>Céroïde lipofuscinose neuronale infantile tardive (CLN2)</p> <p>Mitochondriopathies incluant la maladie d'Alpers</p> <p>Maladie de stockage lysosomal</p> <p>Déficit en transporteur de la thiamine</p> <p>Déficit en transporteur des folates</p>
Age scolaire et adolescence	<p>Mitochondriopathies</p> <p>Céroïde lipofuscinose neuronale juvénile (CLN3)</p> <p>Encéphalopathie myoclonique progressive dont maladie de Lafora maladie de Gaucher</p> <p>Maladie du stockage lysosomal</p> <p>Déficit en transporteur de la thiamine</p> <p>Maladie de Niemann Pieck type C</p>

Bilan neuropsychologique :

Ce bilan peut s'inscrire dans plusieurs cadres :

- avant instauration d'un traitement antiépileptique dans le cadre d'une épilepsie nouvellement diagnostiquée ; pour explorer une plainte cognitive d'un patient ;
- pour le suivi évolutif d'un enfant ou d'un adulte épileptique sans déficit cognitif ;

- pour le suivi évolutif d'un patient enfant ou adulte ayant un déficit cognitif ;
- pour l'orientation scolaire ou professionnelle ;
- dans le cadre d'un bilan pré chirurgical pour consolider la localisation du foyer (déficit cognitif cohérent avec la localisation du foyer, par exemple, trouble de mémoire épisodique verbale dans le cadre d'une épilepsie de la face médiale du lobe temporal avec sclérose hippocampique gauche) et pour apprécier la valeur fonctionnelle d'une zone que l'on souhaite réséquer.

Différentes fonctions cognitives vont être testées :

- mémoire : à court terme, de travail, épisodique en modalités verbales et non verbales ;
- langage ;
- fonctions exécutives ;
- fonctionnement intellectuel (QI) ;
- fonctions praxiques.

Bilan pré chirurgical :

Dans certains types d'épilepsie focale réfractaire et invalidante, la chirurgie peut être envisagée. Il faudra alors avoir recours à un centre spécialisé de chirurgie de l'épilepsie. Différents examens y seront pratiqués :

- l'EEG-vidéo (enregistrement continu de l'EEG sous surveillance vidéo des crises) est l'examen clé de l'exploration chirurgicale. Il permet d'établir des corrélations électro cliniques des crises et de localiser le foyer épileptogène ;

- L'objectif des examens d'imagerie fonctionnelle est de localiser le foyer ou d'analyser le fonctionnement de la zone épileptogène. L'IRM fonctionnelle, la spectroscopie, l'IRM de diffusion, l'IRM de perfusion, la tomographie par émission de positons (TEP) interictale, la tomographie par émission monophotonique (TEMP) ictale ou interictale.
- IRM fonctionnelle avec ou sans l'utilisation combinée de l'EEG, l'IRMf a pour objectif de repérer l'activité neuronale en observant les changements dans le flux sanguin cérébral qu'elle provoque. La méthode la plus couramment utilisée est l'effet BOLD (niveau d'oxygène sanguin en fonction du contraste). Des régions anatomiques spécifiques à certaines fonctions neurologiques (motrices, sensorielles, sensibles, cognitives) peuvent donc être localisées en les activant par des tâches spécifiques. L'IRMf et l'EEG combinés peuvent permettre d'accéder aux changements de perfusion cérébrale actuels de l'activité épileptique elle-même.
 - ✓ spectroscopie IRM : la spectroscopie RMN permet d'obtenir in vivo et de façon non invasive des informations métaboliques complémentaires des éléments morphologiques ou fonctionnels obtenus par les autres méthodes IRM. En épilepsie, son application principale est la détection d'une variation focale des principaux métabolites présents dans le parenchyme cérébral (N-acétyl aspartate, choline, créatine), témoin d'un dysfonctionnement neuronal localisé,

- ✓ IRM de perfusion : Grâce au débit sanguin cérébral, l'IRM de perfusion évalue l'apport d'oxygène et de nutriments au tissu. C'est une méthode semi-quantitative. Son utilisation peut être utilisée pour détecter des zones d'hypoperfusion en approche du foyer en période interictal et des zones d'hyperperfusion en période ictal, ainsi que pour réaliser des cartographies préopératoires.
- ✓ tomographie par émission de positons (TEP) : elle permet d'étudier les variations du métabolisme cérébral (captation de glucose : FDG-TEP) ou de la fixation de certains neurotransmetteurs, témoins d'un dysfonctionnement en regard du foyer épileptique. La valeur localisatrice du FDG-TEP apparaît en dernier recours, l'implantation d'électrodes intracérébrales par voie stéréotaxique (SEEG) ou la pose de grids (plaques ou électrodes sous durales) qui permettront de localiser avec certitude le foyer épileptogène en cas de doute.

Syndrome épileptique :

Un syndrome épileptique est défini comme un ensemble de caractéristiques cliniques et électriques, souvent soutenus par des résultats étiologiques spécifiques (structurelles, génétiques, métaboliques, immunitaires et infectieuses) ⁴¹

Les syndromes épileptiques ont traditionnellement été regroupés en fonction de l'âge d'apparition. On distingue donc :

- (1) apparition néonatale et infantile, (2) apparition dans l'enfance, et (3) âge variable à l'apparition : il peut se manifester à la fois chez les personnes âgées de ≤ 18 ans et chez les personnes âgées de ≥ 19 ans (c'est-à-dire, chez la population pédiatriques et adultes) (4) les épilepsies généralisées idiopathiques (EGI).
- (2) On plus de cette division liée à l'âge, la classification syndromique prend aussi en considération le type de crise : généralisée, focale, focale et généralisée.

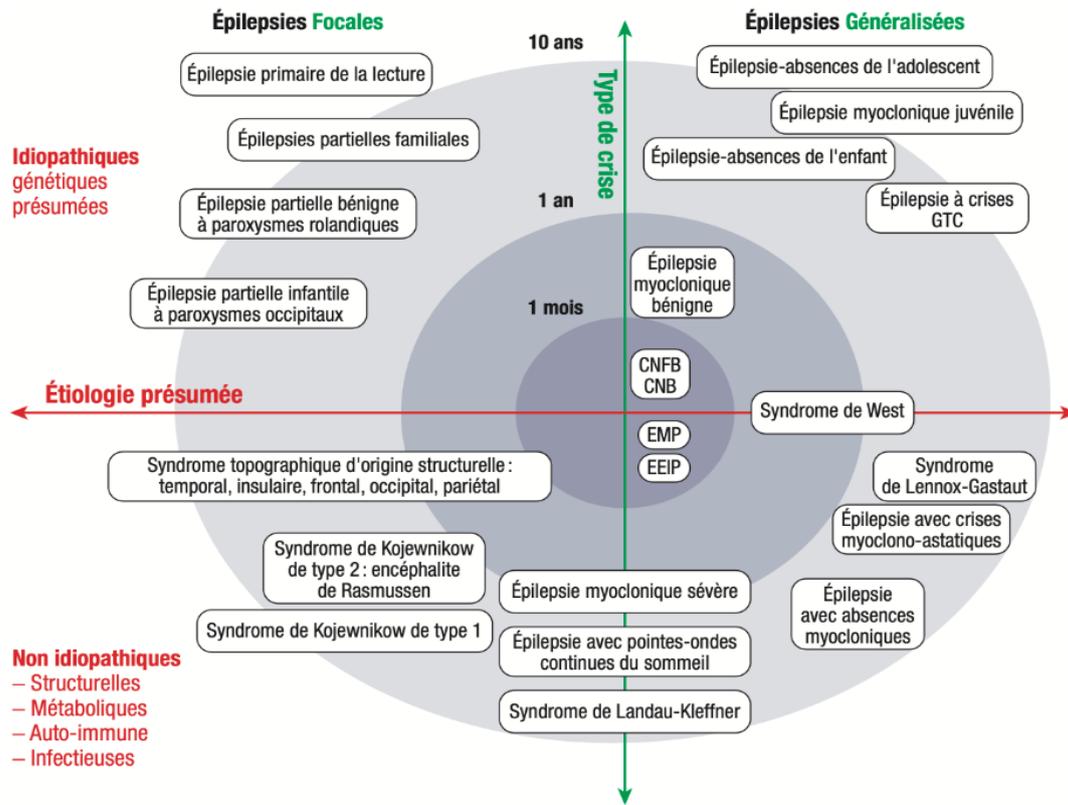
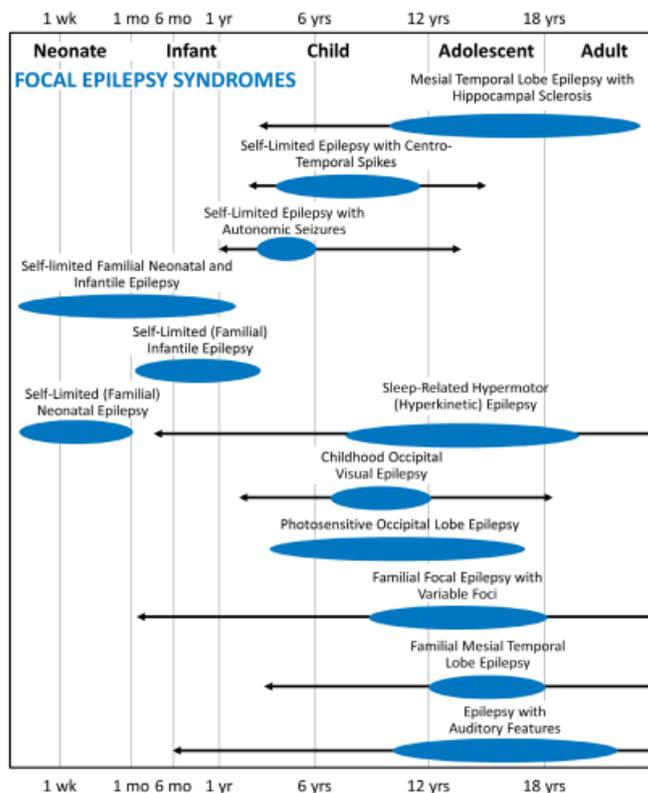


Figure 8 : classification des syndromes épileptiques selon l'étiologie, le type de crise et l'âge de début.



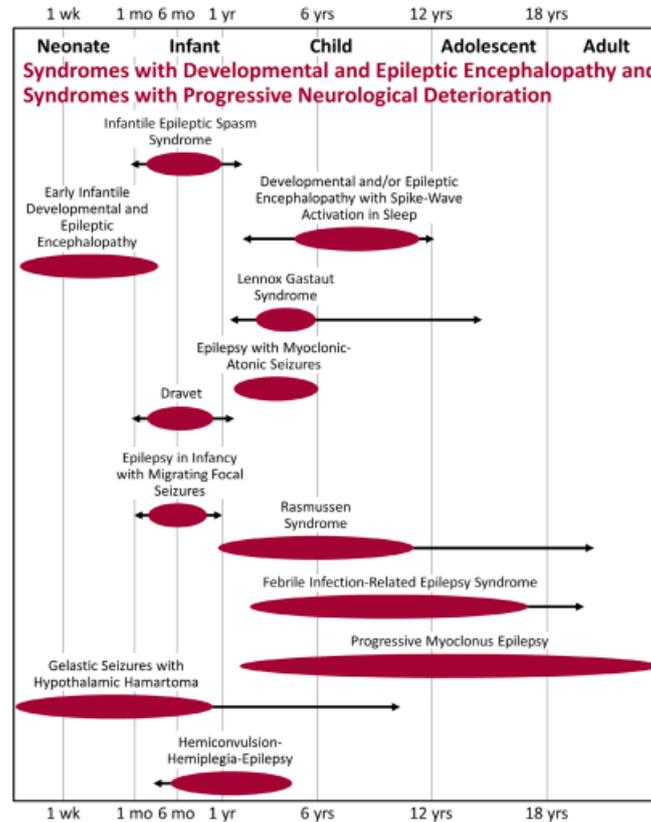
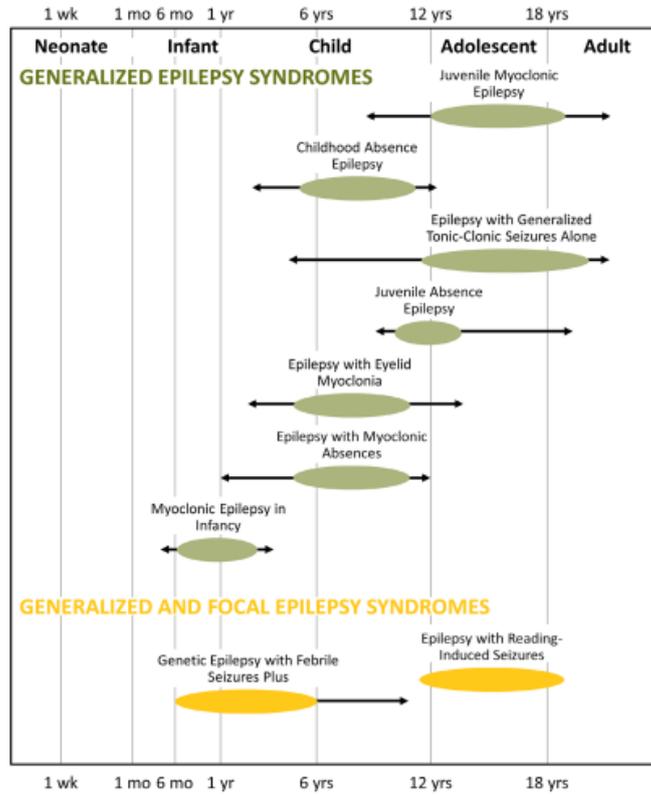


Figure 9 : Classification des syndromes épileptiques en fonction de l'âge au moment de la présentation. Les âges typiques de présentation sont indiqués, avec des fourchettes indiquées par des flèches. Les syndromes épileptiques focaux sont indiqués en bleu, les syndromes épileptiques généralisés en vert, les syndromes focaux et généralisés en jaune, et les syndromes avec encéphalopathie de développement et/ou épileptique en jaune. En jaune, et les syndromes avec encéphalopathie développementale et/ou épileptique ou avec détérioration neurologique progressive en rouge. En rouge

Tableau 6 : Classification des épilepsies

Épilepsies généralisées	Idiopathiques	Épilepsie-absences de l'enfant
		Épilepsie myoclonique juvénile
		Épilepsie généralisée idiopathique avec crises de type tonico-cloniques
	Symptomatiques ou cryptogénétiques	Syndrome de West (spasmes infantiles du nourrisson) - syndrome de Lennox-Gastaut
		Épilepsies myocloniques progressives
		Autres encéphalopathies épileptiques
Épilepsies focales	Idiopathiques	Épilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques de l'enfant - épilepsie à paroxysmes occipitaux de l'enfant
	Symptomatiques ou cryptogénétiques	Épilepsies du lobe temporal, frontal, occipital ou pariétal (d'origine tumorale, vasculaire, traumatique, etc.)

Début lors de la période néonatale et la petite enfance :

- de la naissance à 28 jours de vie.

Syndrome épileptique :

CRISES NÉONATALES AUTOLIMITÉES ET ÉPILEPSIE NÉONATALE FAMILIALE

AUTOLIMITÉE :

Les crises néonatales autolimitées et l'épilepsie néonatale familiale peuvent présenter des caractéristiques cliniques et électriques similaires, mais peuvent être distinguées sur la base des antécédents familiaux. Ces entités peuvent avoir des étiologies génétiques similaires, les mutations de novo étant responsables de l'absence d'antécédents familiaux dans les crises néonatales autolimitées.

Contexte clinique

Début des crises vers le 4^e et le 7^e jour de la vie. Si l'enfant est né prématurément, les crises peuvent survenir dans les jours qui suivent le terme, à l'âge corrigé. Les crises disparaissent vers l'âge de 4 à 6 mois, la majorité d'entre elles cessant vers l'âge de 6 semaines. Les deux sexes sont également touchés. Les antécédents de grossesse et d'accouchement sont sans particularité. La taille de la tête et l'examen neurologique sont normaux. L'évolution du développement devrait être normale, bien que des difficultés d'apprentissage mineures aient été signalées chez certains patients. Des études font état d'un risque accru de convulsions fébriles et non fébriles au cours de la vie. Certains nouveau-nés porteurs de mutations du gène KCNQ2 peuvent présenter une myokymie.

Crise :

Hémi clonie touchant la face et membres peuvent s'altérer de crise à une autre. Peut inclure des automatismes, vocalisation ou des mouvements tonic.

EEG :

EEG inter critique : thêta pointu internant, anomalies épileptiforme focale ou multifocale.

EEG critique : (activation des anomalies par le sommeil), Pointe rythmique ou ondes lentes focale ou généralisée qui peuvent persister même après l'arrêt des crises.

Neuroimagerie : Normale

Génétique : Mutation du gène KCNQ 2 ou KCNQ3 les plus retrouvées.

Traitement : pas de traitement consensuel. Intérêt de l'accompagnement des parents pour la gestion de l'angoisse face aux crises.

ÉPILEPSIE INFANTILE FAMILIALE ET NON-FAMILIALE AUTOLIMITÉE

Contexte clinique : Epilepsie familiale bénigne. Crises qui débutent durant l'enfance, avec une résolution spontanée. Le développement neurologique est supposé être normal.

Age de début : 3-20 mois (pic 6 mois), examen clinique normal, développement normal, crises fréquente au cours de la première année.

Crise : crise focale, avec arrêt de l'activité, automatisme trouble de conscience inversion des yeux et de la tête et des mouvements cloniques (d'un coté à l'autre voir bilatérale). Durée brève (<3min) mais multiples (5-10 fois par jour) chaque 1-3 jours au début.

EEG : inter critique : normal.

Critique : décharges focale qui varie d'un coté à l'autre et d'un lobe à l'autre chez le même patient.

Neuroimagerie : (non obligatoire si l'histoire clinique est évidente).

Normale

Génétique : Transmission autosomique dominante avec une grande pénétrance :

Mutation des gènes retrouvés : PRRT2, SCN2A, KCNQ2, KCNQ3.

Traitement : évolution favorable spontanément sans traitement. Gestion des crises prolongées par un traitement injectable (ex : benzodiazépine).

ENCÉPHALOPATHIE MYOCLONIQUE PRÉCOCE

Encéphalopathie épileptique affectant le développement et l'espérance de vie.

Contexte clinique :

Age de début : 2 premiers mois de vie. Les deux sexes atteints de la même façon.

Troubles neurologiques à l'examen. Des troubles de comportement sont possibles avant le début des crises. Retard de développement sévère avec ou sans régression.

Crises : Tous les patients ont des myoclonies irrégulières, asynchrones, asymétriques et aléatoires. La face et les membres sont souvent touchés.

Après la phase de début, des spasmes voire des crises toniques généralisées sont possibles.

Etiologies : Peut être d'origine métabolique, structurelle (rare) ou génétique.

EEG :

Intercritique : rythme de fond anormal avec un tracé de suppression burst, des bursts de pointes et ondes lentes de haut voltage sur un intervalle

de - seconde séparé d'une suppression de 3-10 secondes. Le tracé peut évoluer vers une hypersyndrome en cas d'évolution vers un WEST syndrome ou un autre spectre de pointes et d'ondes lentes à 3-4 mois.

Pas de corrélation entre les myoclonies, mais peuvent faire suite aux burst.

Neuroimagerie : normale au début avec installation d'une atrophie cérébrale avec le temps.

Génétique :

Traitement : Pas de traitement efficace. L'usage de l'ACTH et des antiépileptique est défendable mais sans grand intérêt. L'essai de la pyroxidine est justifiable.

SYNDROME D OHTAHARA : encéphalopathie épileptique précoce de l'enfance :

Contexte clinique :

Encéphalopathie épileptique précoce, qui affecte le développement neurologique et l'espérance de vie.

Age de début : 1 mois (1-3 mois).des troubles de comportement peuvent précéder le debut des crises. Le retard des acquisitions est constant avec ou sans régression. Une évolution vers un syndrome de WEST ou LENNOX GASTAUT.

Crises : classiquement il s'agit de crises toniques focales ou généralisées à la différence des crises myoclonique de l'encéphalopathie myoclonique précoce. Plusieurs crises par jours, à type de flexion tonic de quelques secondes, symétrique ou asymétrique.

Etiologies : Peut être d'origine métabolique, structurelle (rare) ou génétique STXBP1, SLC25A22, CDKL5, ARX, SPTAN1, PCDH19, KCNQ2, SCN2A.

EEG :

Intercritique : rythme de fond anormale avec un tracé de suppression burst, des burst de pointes et ondes lentes de haut voltage sur un intervalle de - seconde séparé d'une suppression de 3-10 secondes. Le tracé peut évoluer vers une hypersyndrome en cas d'évolution vers un WEST syndrome.

Critique :

Atténuation diffuse du fond de suppression burst, avec émergence d'une activité de haute fréquence et faible amplitude.

Neuroimagerie : Les résultats dépendent de l'étiologie sous-jacente.

Traitement : Pas de traitement efficace. On trouve des cas ponctuels d'amélioration sous zonisamide et vigabatrin. La chirurgie est intéressante en cas de dysplasie cérébrale.

SYNDROME DE WEST :

Contexte clinique :

Une encéphalopathie épileptique caractérisée par des spasmes épileptiques qui démarre entre 3-12 mois de vie. Elle peut démarrer par une autre épilepsie précoce (exp : Syndrome d'OHTAHARA). Les troubles de développement se voient avec le début de la maladie.

Cause :

Structurelle : fréquentes résultent des anomalies périnatale (exp : anomalies anoxo-ischémique, accidents cérébrovasculaire, infection intracrânienne) Aicardi Syndrome, lissencephalie ou une sclérose tubéreuse.

Anomalies chromosomiques : le Syndrome de West peut s'associer à un DOWN Syndrome et à un Millet Dieker syndrome.

Anomalies génétiques ; les anomalies génétiques associées au syndrome de WEST sont les mutations des gènes : ARX, CDKL5, SPTAN1, STXBPI.

Maladies métaboliques sont rares.

Crises :

Les spasmes épileptiques sont obligatoires qui surviennent en série au réveil et peuvent aussi survenir au sommeil. (Des crises focales associées sont possibles). Ces spasmes donnent l'impression que l'enfant se penche soudainement en avant et contracte ses bras et ses jambes pendant 1 à 2 secondes. Les spasmes se produisent généralement en salves et l'enfant peut en faire une centaine par jour.

NB : Si les spasmes sont unilatéraux, asynchrones ou asymétrique ceci suggère une origine focale sur une anomalie cérébrale.

EEG :

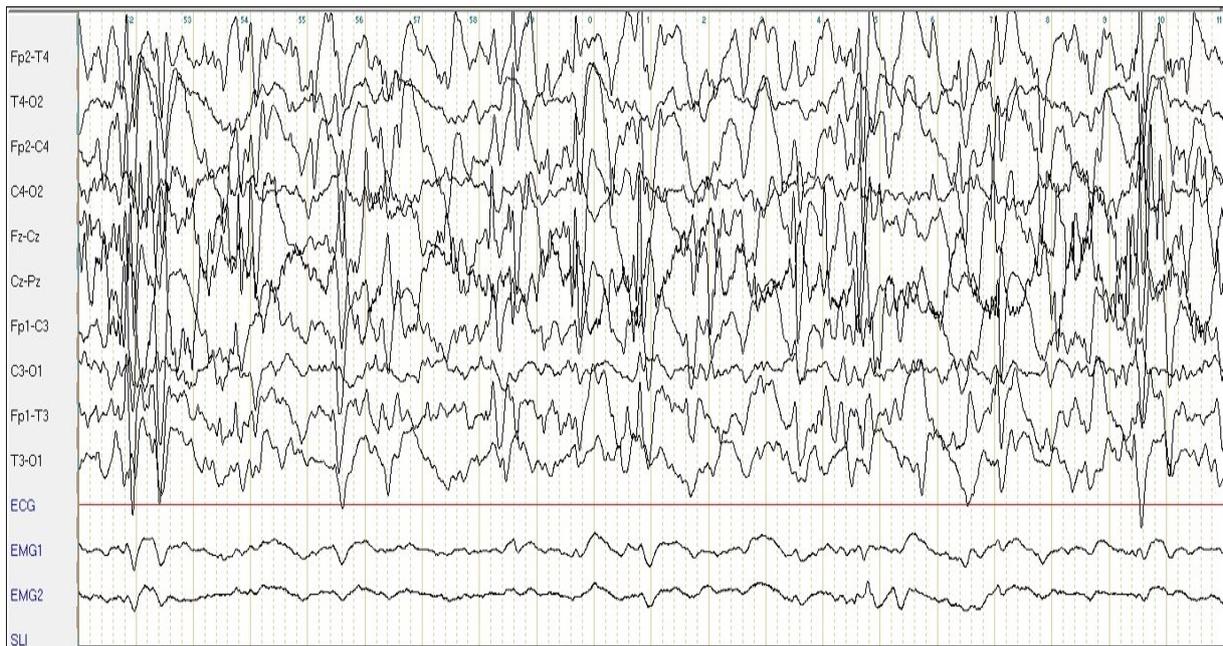
Inter critique : Le rythme de fond est typiquement désorganisé avec des ondes lentes irrégulières, asynchrones et inter mixé avec des pointes et polypointes multifocales : c'est le tracé d'hypsarythmie (voir tracé si dessous).

Activation : au tout début des spasmes d'EEG inter critique peut ne pas monter d'anomalies, ceci doit être recherché au sommeil ou au réveil.

Critique : les spasmes sont associés des décharges d'ondes lentes ou de pointes généralisées suivies d'une activité rapide de faible amplitude. (Cet aspect peut être présent au cours du sommeil même en absence de spasmes)

Neuro-imagerie : Anomalies suscitées. Peut entrer normale.

Traitement : L'ACTH et, moins souvent, les corticostéroïdes ou la vigabatrine sont les médicaments de choix pour contrôler les spasmes épileptiques. L'ACTH est prescrite pour une durée de 8 à 10 semaines au total à une dose de 20 à 60 unités IM 1 fois/jour. Le régime cétogène peut être efficace mais le maintenir sur une longue période s'avère souvent difficile.



SYNDROME DE DRAVET :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une encéphalopathie épileptique qui débute classiquement au cours de la première année de vie, chez un enfant qui présente des crises prolongées dans un contexte fébrile et non fébrile, focale et généralisée tonico-clonique. Ces crises sont insurmontables, et le déclin cognitif apparaît vers la 2^{ème} année de vie.

Crises :

Crises focales ou généralisées, souvent des crises hémiclonique.

L'absence atypique, les crises myocloniques et les crises atoniques peuvent exister aussi.

EEG :

Inter critique : l'activité de bas est normale au début puis un ralentissement diffus apparaît. Entre 1-5 ans) : des pointes ondes généralisées et décharge multifocale. L'activation de ces anomalies se fait par la stimulation lumineuse, le manque de sommeil et le sommeil.

Critique : les anomalies critiques diffèrent en fonction du type de crises.

Neuro-imagerie :

Normale, atrophie ou sclérose de l'hippocampe dans 10% des cas.

Génétique : le diagnostic clinique est renforcé par la présence d'anomalies des gènes codant pour les canaux sodiques.

Traitement : Les crises sont irrépressibles. Les médicaments antiépileptiques ne permettent pas de contrôle total des crises et ne changent pas l'évolution naturelle de la maladie.

Le valproate, benzodiazépines, mélatonine, phénobarbital (pour les crises convulsives), et l'ethosuximide (pour les absences et myoclonies sont temporairement efficaces)

La carbamazépine, lamotrigine et phénytoïne sont contre-indiqués.

L'association du valproate, clobazam et stripintol est possible pour le traitement des crises généralisées tonico-cloniques réfractaires.

Le régime cétogène est intéressant et doit être instauré précocement.

EPILEPSIE MYOCLONIQUE DE L'ENFANT :

Contexte clinique : Syndrome épileptique non fréquent, débute entre 6 mois et 2 ans, avec une prédominance masculine. Il s'agit classiquement de

myoclonie qui peut être induit par la photo stimulation, les bruits soudain ou touché. L'atteinte cognitivo-comportementale est possible surtout si les crises ne sont pas contrôlés.

Crises :

Crises myoclonique qui touche principalement, la tête (hochement de la tête), les yeux (mouvement vers le haut), les membres supérieures, et le diaphragme (vocalisation), parfois les membres inférieures induisant des chutes. Les secousses myocloniques peuvent survenir à tout moment, isolée ou en série dans ce cas la vigilance peut être diminuée.

EEG :

Intercritique : le rythme de fond est l'EEG inter critique est sans anomalies.

Activation par le sommeil avec présence de pointe ondes et polypointes ondes généralisées avec sous sans événement clinique

Critique : pointes ondes et polypointes ondes généralisées.

Neuro-imagerie : normale.

Génétiques : pas de profil génétique particulier connu.

Traitement :

EPILEPSIE DE L'ENFANT AVEC CRISE FOCALE MIGRANTE :

Contexte clinique : il s'agit d'une encéphalopathie épileptique qui démarre au cours de la première année de vie, entraînant un handicap neurologique important et une réduction de l'espérance de vie.

Crises : crises focale motrice au début sporadique puis deviennent fréquente. Les crises focales cloniques sont les plus fréquentes, mais la

migration de la crise focale impliquant plusieurs régions corticales lors de la même crise où l'état de mal épileptique est obligatoire pour tenir ce diagnostic.

EEG :

Inter critique : le rythme de fond peut être normal au début mais se ralentit avec l'évolution, avec présence de décharges multifocales.

Critiques : les décharges critiques sont corrélées à la clinique, mais sont multiples et migrant au cours de la même crise voir même un aspect d'EME.

Neuro-imagerie :

Normale au début. Atrophie cérébrale ou une sclérose temporale rapportée.

Génétique :

Plusieurs anomalies génétiques associées à ce syndrome : KCNT1, SCN1A, SCN2A, PLCB1, TBC1D24, CHD2.

Traitement :

La plus part des antiépileptiques ainsi que le régime cétoène ne sont pas efficaces.

Proposition du levetiracetam pour quelques cas avec un effet transitoire.

L'ENCÉPHALOPATHIE MYOCLONIQUE DANS LES TROUBLES NON PROGRESSIFS

Contexte clinique :

Une épilepsie caractérisée par des états de mal myoclonique répétés. Pronostic défavorable, avec une déficience neurologique et souvent un terrain génétique sous-jacent.

Age de début précoce : depuis la naissance jusqu'à 5 ans (Pic : 12 mois)

Crises : des états de mal myoclonique répétés et prolongés (jours voire semaines). Les myoclonies intéressent les paupières, la tête et les membres.

Des crises atoniques sont possibles à l'origine de chute traumatique.

EEG :

Rythme de fond : un ralentissement avec des ondes thêta-delta prédominants en central et pariéto-occipital.

Inter critique : présence de pointes multifocales continues, pointes ondes et des ondes lentes continues.

Critique : les crises myocloniques peuvent ne pas avoir de corrélation électrique ou peuvent s'associer à des décharges de pointes ondes ou d'ondes thêta-delta antérieure.

Neuro-imagerie : Des anomalies structurelles sont possible (en rapport avec l'étiologie).

Génétiques :

Anomalies chromosomiques : Exp : Prader-willi et Walf-Hirshorn syndrome, Syndrome d'Angelman

Anomalies génétiques : exp : Syndrome de Rett

Anomalies structurelle : développementale ou acquise.

Origine métabolique : exp : Hyperglycémie sans cétose.

Traitement :

Traitement des états de mal par des benzodiazépines.

L'association valproate+ ethosuximide bénéfique chez certains patients présentant des anomalies génétiques.

Le recours à un traitement par ACTH est fréquent.

CRISES FÉBRILES PLUS, ÉPILEPSIE GÉNÉTIQUE AVEC CRISES FÉBRILES PLUS :

Contexte clinique :

Il s'agit d'un syndrome caractérisé par la prolongation de crises fébriles au-delà de l'Age suspecté de leur résolution, associé parfois à des crises non fébrile focales ou généralisées. Il se distingue des crises fébrile plus par la présence d'histoire familiale.

Age de début : entre 6 mois et 6 ans, par des crises fébriles, qui peuvent dépasser l'âge de 6 ans, mais sont autolimitées en période pubertaire, avec un développement neurologique normal.

Crises :

Crises fébrile classiquement tonico-clonique généralisées (3- 6 min), parfois focale. (Si les crises fébriles sont prolongées suspecter un syndrome de Dravet).

EEG :

Rythme de fond : normal.

Inter critique : normal, ou présence de pointes-ondes généralisées focale ou multifocale, activées par le sommeil ou le manque de sommeil.

Critique : les anomalies trouvées dépendent du type de crise.

Neuro-imagerie : normale

Génétique : Gènes liés à ce syndrome : SCN1A, SCN1B, GABRG2, PCDH19, avec une transmission classiquement autosomique dominante avec une pénétrance incomplète.

Une histoire familiale de crises fébriles, de crises fébrile plus, ou d'épilepsie génétiques avec crises fébrile plus est présente avec même parfois

des syndromes plus sévère comme le syndrome de Dravet, ou épilepsie avec crise myoclonique et atonique.

Traitement :

Si les crises sont simples on peut ne pas envisager de traitement. Autrement le valproate est proposé en première intention à raison de 30 mg/kg : j en 2–3 prises, sinon le lévétiracétam. En vu du lien possible avec le syndrome de Dravet la Lamotigine et phénytoin ne sont envisager.

Sans oublier le traitement des crises prolongées : diazépam par voie rectale à la dose de 0,5 mg/kg, pouvant être répétée une fois après un intervalle de 5 à 10 minutes, sans dépasser 10 mg (1 ampoule) au total. Alternativement, le midazolam peut être administré par voie buccale transmuqueuse à partir de 6 mois, à la dose de 0,5 mg/kg, sans dépasser 10 mg, accompagné d'un traitement antipyrétique.

Début au cours de l'enfance :

ÉPILEPSIE AVEC CRISES MYOCLONIQUES–ATONIQUES :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une encéphalopathie épileptique, qui débute entre 6 mois et 6 ans (pic entre 2–4 ans) avec une prédominance masculine, avec souvent une histoire de crises fébriles ou de crises généralisées tonico-cloniques avant le début des crises myocloniques–atoniques ou atoniques. Le développement neurologique peut être affecté.

Crises :

En cas de résistance, un régime cétogène seul

Les crises myocloniques et atoniques sont obligatoires et l'état de mal myocloniques est fréquent.

EEG : Rythme de fond : normal ou montrant un ralentissement généralisé ou un rythme thêta bipariétale.

Inter critique : Présence de pointe- ondes ou polypointes ondes généralisées activé par la stimulation lumineuse intermittente ou par le sommeil ou manque de sommeil. (Non focale +++)

Critique :

La composante myoclonique est associée à des pointes polypointes, et la composante atonique à des ondes lentes de grande amplitude.

Neuro-imagerie : Normale

Génétique :

Une histoire familiale de crises fébriles ou autres épilepsies ou syndrome épileptiques est possible.

Traitement :

Le valproat est une bonne option pour les myoclonies, les absences et les crises atoniques.

Le Levetiracetame est efficace.

La carbamazepine, phénytoïne et vigabatrin sont contre-indiqués.

En cas de résistance un régime cétogène seul ou associé une thérapie par ACTH est recommandé.

ÉPILEPSIE AVEC MYOCLONIES DES PAUPIÈRES :

Contexte clinique :

Syndrome épileptique qui démarre entre 2 et 12 ans (pic entre 6-8 ans) avec une prédominance féminine, chez un enfant de développement normale.

Crises :

Les myoclonies des paupières sont brèves répétées, rapides (4– 6 Hz) et rythmiques, associées à une déviation du globe oculaire et une extension de la tête. Ces des crises brèves (6 secondes) mais fréquente (plusieurs fois par jours), et induites par la fermeture des yeux, avec une photosensibilité fréquente (lumière du jour), et peuvent s'associé à des absences avec ou sans atteinte de conscience.

EEG :

Rythme de fond : Normal

Inter critique : des accès (burst) rapides et brèves de polypointes ondes généralisées. Ces anomalies sont activé par la fermeture des yeux, la stimulation lumineuse intermittente, avec ou sans déclenchement d'absence.

Critique : Les myoclonies des paupières sont associées à des pointes-ondes, et polypointes ondes généralisées.

Neuro-imagerie : Normale.

Génétique :

Une histoire familiale d'épilepsie ou de crises épileptiques et fréquente. Pas de anomalies génétiques spécifiques identifiées pour ce syndrome.

Traitement :

Valproate seul ou en association avec le clonazepame, levetiracetam ou lamotrigine.

Médicaments contre-indiqué : Carbamazépine, gabapentine, oxcarbazépine, phénytoine, prégabaline, tiagabine et vigabatrine

Syndrome de LENNOX–GASTAUT :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une encéphalopathie épileptique, qui démarre entre l'âge de 1 – 7 ans, (avec un pic de 3–5 ans). Peut être précédé par une épilepsie ou un syndrome épileptique (exp : Syndrome de West, ou syndrome d'OHTAHARA, crises fébrile, crises focale ou généralisées).

L'évolution est sombre et se fait souvent vers des crises incontrôlables, un retard mental voire une psychose.

Crises : les crises toniques du sommeil sont les plus caractéristiques. Ces des crises brèves (< 10 secondes) et discrètes prédominant sur le tronc avec une vocalisation possible par implication des muscles abdominaux, avec une extension aux membres (mouvement de flexion extension). Des signes autonomiques sont possibles.

EEG :

Rythme de fond : Ralentissement focale ou généralisée.

Inter critiques : Pointes–ondes ou pointes lentes focale ou multifocale prédominant en antérieur. Des pointes ondes lentes ou une activité paroxystique rapide (10 Hz ou plus) sont obligatoire au cours du sommeil lent sont obligatoire. L'activation des anomalies par l'hyperventilation, le sommeil (sommeil lent++).

Critique : dépend du type crises.

Neuro–imagerie :

Les anomalies cérébrales sont fréquentes et dépendent de l'étiologie sous–jacente.

Génétique :

Pas de gène spécifique identifié pour ce syndrome épileptique

Traitement :

Les crises sont fortement résistantes aux antiépileptiques. L'association de ces derniers est fréquente.

Les objectifs d'usage des antiépileptiques dans le syndrome de Lennox Gastaut sont :

- ▲ minimiser le nombre de crises graves et invalidantes
- ▲ minimiser le nombre de crises diurnes
- ▲ prévenir et traiter les crises convulsives prolongées et l'état de mal épileptique non convulsif.
- ▲ Traitement de première ligne : (par ordre de priorité)

Le valproate est le traitement de première ligne : pour tout type de crises.

Lamotrigine : pour tout type de crises sauf les crises myocloniques.

Clobazam : pour tous types de crises.

Zonisamide : probablement tout type de crises.

Levetiracetam : probablement tout type de crises sauf les crises toniques.

Topiramate : probablement tout type de crises mais beaucoup d'effets indésirables.

Clonazepam : principalement les crises myocloniques.

Phénytoïne : crises toniques.

- ▲ Traitement de deuxième ligne :

Ethosuximide pour les absences atypiques, myoclonies négatives.

Carbamazépine : crises focale avec généralisation, surtout en combinaison avec le valproate.

Depuis le 8 février 2023, la fenfluramine (commercialisée sous le nom Fintepla), un agent de libération de la sérotonine, a été autorisé en Europe en tant que traitement adjuvant pour les convulsions associées au syndrome de Lennox Gastaut et au syndrome de Dravet.

Corticostéroïdes et ACTH : si les crises s'aggravent ou en cas d'état de mal épileptique.

Les immunoglobulines intraveineuses : en cas d'échappement aux autres traitements avec peu de bénéfice.

▲ Traitement non pharmacologique :

Régime cétogène considérer.

Stimulation vagale : proposer mais sans grands espoirs.

Traitement chirurgicale pour des cas ponctuels. (Calloctomie ou une résection locale si la lésion est localisée

EPILEPSIE ABSENCE DE L'ENFANT :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une épilepsie idiopathique généralisée survenant chez un enfant de développement neurologique normale avec un âge de début compris entre 2 et 12 ans. Des antécédents de crises fébriles chez l'enfant sont possibles. Le développement est normal. Et les crises ont autolimitées.

Crises :

Les absences dans l'épilepsie absence de l'enfance sont fréquentes (plusieurs crises par jours) et brèves (<10 secondes), la vigilance et conscience sont souvent atteints.

EEG :

Rythme de fond : normal. OIRDA (occipital intermittente rhythmic delta activity) est possible chez 1/3 des cas.

Inter critique : pointes-ondes généralisées brèves (<2 secondes). Ces anomalies sont activées par l'hyperventilation et la SLI.

Critiques : des pointes ou polypointes-ondes généralisées régulière.

Neuro-imagerie : normale et non obligatoire si le diagnostic est établie sur des arguments clinique et électrique.

Génétique :

Si les absences démarre avant 4 ans, 10 % des patients ont un déficit en GLUT1 (gène codant : SLC2A1). Autres gènes liés à ce syndrome : GABRG2 et CACNA1A.

Traitement :

La monothérapie est la base par valproate ou ethosuximide. En cas de non réponse à un médicament l'usage du deuxième est justifié, autrement une faible dose de Lamotrigine en association avec le valproat est possible en cas de résistante. La dégression progressive du traitement (3-6 mois) est possible après une rémission de 2-3ans.

Certains antiépileptiques sont contre-indiqués : Carbamazépine, gabapentine, oxcarbazépine, phénytoïne, phéno barbital, prégabaline, tiagabine et vigabatrine

SYNDROME DE PANAYIOTOPOULOS :

Contexte clinique :

Les crises démarrent entre l'âge de 1 an et 14 (souvent entre 3–6 ans). Les crises ne sont pas fréquentes, dans 25 % des cas il s'agit d'une seule crise. Les crises s'arrêtent vers l'âge de 11–13 ans.

Crises :

Les crises typiques sont les crises focales dysautonomiques, notamment des crises gastro-intestinales (nausées, vomissement). Les autres symptômes dysautonomiques peuvent comprendre des anomalies pupillaires (mydriase), troubles de la thermorégulation, troubles cardio-circulatoire (pâleur, cyanose), les apnées et asystolie sont exceptionnelles. Les crises sont prolongées (minutes voire des heures) souvent au cours du sommeil, et peuvent s'associer à des symptômes moteurs selon une marche Jacksonienne).

EEG :

Rythme de fond : normal

Inter critique : Pointes et ondes lentes multifocales sont présentes chez 90 % des patients visibles surtout en occipital à la fermeture des yeux. Ces anomalies sont activées par le sommeil.

Critique : Activité lente (Thêta-delta) postérieure, avec des petites pointes.

Neuro-imagerie : Normale et non obligatoire si les arguments électro-cliniques sont présents.

Génétique : Des cas familiaux rapportés suggérant un support génétique de transmission.

Traitement :

Le traitement anti épileptique n'est pas nécessaire chez la plus part des patients.

EPILEPSIE OCCIPITAL DE L'ENFANT (Gastaut-type) :

Contexte clinique : Syndrome épileptique qui démarre entre 15 mois et 19 ans (pic 8–9 ans), avec une rémission souvent après 2–4 ans du début. Réponse dramatique au carbamazépine.

Crises : Il s'agit de crise focale sensorielle visuelle, classiquement la vision de petit cercle colorées en périphérie au réveil, parfois il s'agit d'image plus complexe ou entre de perte de la vision. C'est des crises brèves (<3 mois souvent quelques secondes) et répétées absence de traitement.

EEG :

Rythme de fond : normal

Inter critique : anomalies visible surtout au cours du sommeil ou suite à la fixation du regard, des pointes ondes occipitales (des pointes ondes Centro temporale ou généralisées peuvent coexister).

Critique : activité rapide de pointe ondes ou pointes occipitale.

Neuro-imagerie : Normale

Génétique : Pas d'anomalie génétique corrélée à ce syndrome.

Traitement :

Un traitement par carbamazépine est nécessaire. La dégression est justifiée après une rémission de 2–3 ans, si les crises réapparaissent une reprise du traitement est nécessaire.

EPILEPSIE PHOTOSENSIBLE DU LOBE OCCIPITAL : –

Contexte clinique :

L'âge de début est compris entre et 4 et 12 ans, chez un enfant avec un bon développement. Mais une régression est possible.

NB : Il peut s'agit d'une présentation d'une maladie de LAFORA.

Crises : Il s'agit de crises focale sensorielle visuelle brèves (<3 min), à type de perte de vision ou de vision de multiple cercle colorée. Les crises peuvent se prolonger au-delà de 3 min et sont donc associées à une inversion de la tête et des yeux ainsi que des signes dysautonomiques (Vomissements), céphalées ou troubles de comportement.

EEG :

Rythme de fond : Normal.

Inter critique : pointes et pointes ondes occipitales activées par la stimulation lumineuse intermittente, parfois des pointes Centro-temporales sont associées.

Critique : anomalies occipitales qui peuvent diffuser vers le lobe temporel.

Neuro-imagerie : normale.

Génétique :

Des cas familiaux rapportés selon une transmission mendélienne, avec implication du gène GRIN2A.

Traitement :

Contrôle de l'exposition au stimulus.

Mise en route d'un traitement en cas de persistance des crises malgré le contrôle de l'exposition au stimulus, ou en cas de crises spontanées.

Par ordre d'efficacité on a le valproate, levetiracetam, lamotrigine et clonazepam.

EPILEPSIE A POINTES CENTRO-TEMPORALES (EPILEPSIE ROLANDIQUE) :

Contexte clinique : Syndrome épileptique qui démarre chez un enfant d'âge scolaire entre 3- 14 ans (pic 8-9 ans). Des antécédents de crises fébriles ou de syndrome de PANOPOLIUS sont possibles. Et s'améliorent complètement vers l'âge de l'adolescence (13 ans en moyenne).

Crises :

Crise à caractéristiques operculaire fronto-pariétale/ Rolandique/ Centro-temporale. Des héli clonies de la face pouvant diffuser vers les membres, avec des symptômes laryngés, une aphasie, des mâchonnements déglutition. Ces des crises nocturnes, brèves (<5 min) classiquement espacées et sporadiques.

EEG :

Rythme de fond : normale (obligatoirement) avec une architecture de sommeil respectée.

Inter critique : des pointes et pointes ondes Centro-temporales qui s'activent à la somnolence et au cours du sommeil (en dehors du sommeil long) sont obligatoires. L'aspect typique et celui d'une négativité maximale en Centro-temporale et une positivité maximale en frontale. Elles sont uni ou bilatérales, et fréquentes.

Critique : les enregistrements des crises sont rares vu que les crises ne sont pas fréquentes. Les enregistrements rapportés objectivent un ralentissement du rythme de fond avec des décharges de pointes ondes diffuses prédominant en Centro-temporales., suivi d'ondes lentes, puis un retour au tracé inter critique.

Neuro-imagerie : Normale, et non obligatoire si le diagnostic est retenu sur des arguments électro-clinique.

Génétique : Des anomalies électriques du spectre épilepsie à pointes Centro-temporales peuvent se voir dans la fratrie de façon autosomique dominante sans traduction clinique. Gene impliqué : GRIN2A.

Traitement :

Certains enfants ne vont pas nécessiter de traitement, puisque les crises sont espacées, et classiquement nocturnes, ou encore un enfant qui démarre cette épilepsie près de l'âge de rémission.

D'autres en auront besoin (crises fréquentes, ou comorbidités).

La carbamazépine est bien placée. (Une aggravation sous traitement est possible).

Le Levetiracetam est efficace.

EPILEPSIE ATYPIQUE DE L'ENFANT AVEC POINTES CENTRO-TEMPORALES

(Pseudo-Lennox syndrome) :

Contexte clinique :

L'âge de début compris entre 2 et 8 ans (pic 5-6 ans). Il s'agit d'une évolution atypique de l'épilepsie à pointes Centro-temporales. Avec une sémiologie plus variée par rapport à ce dernier, mais qui reste de rémission spontanée.

Crises :

Les crises sont fréquentes nocturnes ou diurnes, motrice focale avec des myoclonies négative sans altération des consciences (chute d'objets, hochement de la tête, déviation du corps voire des chutes), et des absences atypiques en plus des crises operculaires romantiques initiales. Un

retentissement hémodynamique est possible au cours de la phase active, avec une amélioration après la résolution des crises.

EEG :

Rythme de fond : normale, ou ralentissement focale ou diffus.

Inter critique : des pointes et pointes ondes Centro-temporales en veille, plus amples par rapport à l'épilepsie à pointes Centro temporales.

Critique : crises a caractères operculaire fronto-pariétale sont associés à des décharges de pointes ondes diffuses prédominant en Centro-temporales., suivi d'ondes lentes.

Les myoclonies négatives associées à des pointes amples, suivies d'ondes lentes maximale du coté controlatérale à la clinique. (Intérêt d'enregistrement EMG concomitant++).

Les absences atypiques s'associent des pointes-ondes lentes.

Neuro-imagerie : Normale

Génétiques : gène impliqué : GRIN2A

Traitement :

La plus part des antiépileptiques n'ont pas d'effet sur les crises ni sur les anomalies EEG. La corticothérapie ACTH non plus.

L'association Clobazam + Sulthiam est bénéfique.

La Lamotrigine et phénobarbital à éviter.

EPILEPSIE A POINTES ONDES CONTINUES DU SOMMEIL (POCS) :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une encéphalopathie épileptique, qui démarre entre l'âge de 2 ans et 12 ans (pic 4-5 ans), 1-2 an après le début des crises. Le déclin cognitif, comportementale et psychique est un symptôme cardinal de cette encéphalopathie, intéressant le langage la communication, l'orientation spatio-temporelle, l'attention et l'interaction sociale. Une amélioration est possible.

Causes : anomalies structurelle, génétique chromosomique (Syndrome de RETT), métabolique (maladies mitochondriales).

Crises : certains patient ne font pas de crises épileptiques, d'autres présentent des crises non fréquentes, à types absences atypiques, crises focale sensorielle auditive, crises focale avec atteinte de la conscience ou des crises focale à tonico-clonique bilatérale.

EEG :

Rythme de fond : normale ou ralentissement focale ou diffus.

Inter critique : pointes ondes lentes continues et diffuses (parfois multifocale) au cours du sommeil lent, qui doivent représenter plus de 50-85% du tracé. Les figures physiologiques du sommeil sont difficiles à identifier, et les anomalies sont moins évidentes au cours du REM.

Critiques : les crises focales hémiclonique peuvent s'accompagner de décharges focales

Neuro-imagerie : Normale ou peut montrer des anomalies acquise ou congénitales.

Génétique : gène impliqué GRIN2A.

Traitement : Similaire au traitement du syndrome de LANDAU KLEFFNER.

Les crises d'épilepsie ne sont pas un problème majeur car le pronostic final est bon. C'est le déficit linguistique qui prend toutes les importances.

Des schémas thérapeutiques ont été proposés, seuls ou en combinaison :

Benzodiazépines orales (diazépam, clobazam, clonazepam ou lorazépam) associées au valproate.

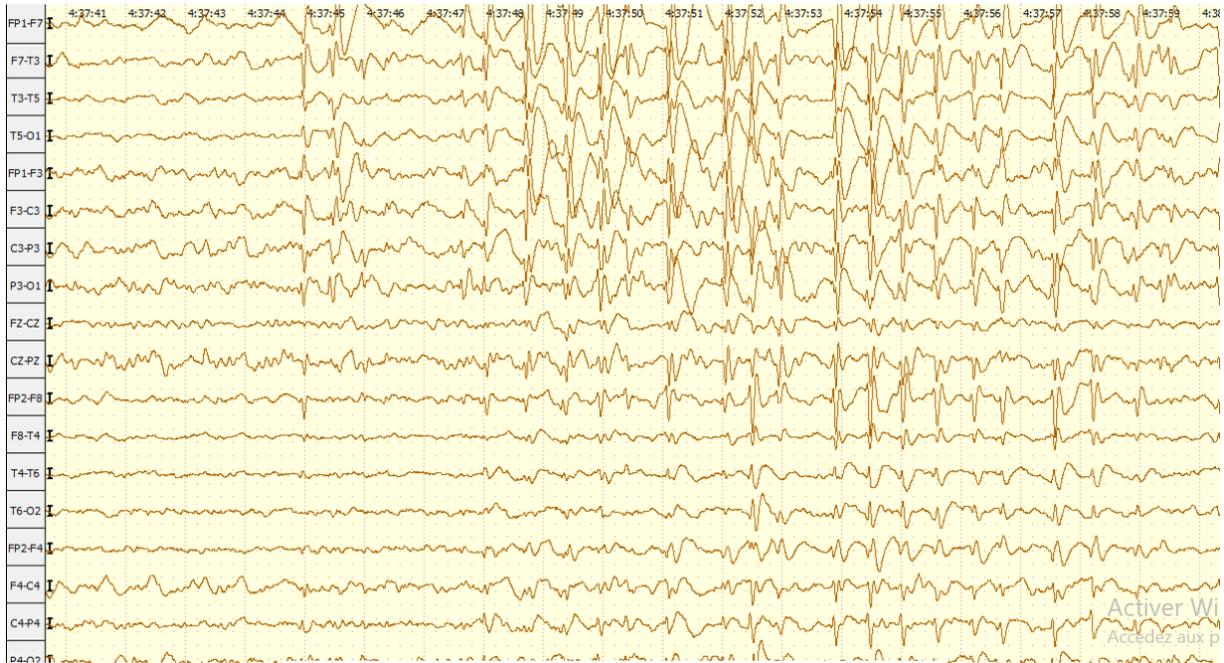
Des cycles courts (3 ou 4 semaines chacun) de diazepam (0,5 mg/kg) après un bolus rectal de 1 mg/kg de diazépam ont été utilisés avec un certain bénéfice.

ACTH (80 UI par jour avec une réduction progressive de 3 mois) ou prednisolone à haute dose (1 UI par jour avec une réduction progressive de 3 mois).

Prednisolone à forte dose (2-5 mg/kg par jour avec une diminution progressive de 3 mois).

Plus le traitement est instauré tôt, plus la durée pendant laquelle les stéroïdes doivent être administrés est courte.

Dans les cas de troubles linguistiques sévères, les transections intracorticales sous-périphériques ont été utilisées pour améliorer la qualité de vie des patients.



SYNDROME DE LANDAU KLEFFNER :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une encéphalopathie épileptique caractérisé par l'installation d'une aphasie d'installation progressive chez un enfant ayant eu une bonne acquisition du langage. L'âge de début est compris entre 2-8 ans (Pic 5-7 ans), par une aphasie progressive seule, une épilepsie ou l'association des deux. L'aphasie est la conséquence d'une agnosie auditive et verbale acquise. Les crises et les anomalies EEG s'améliorent avec le temps mais 80% des patients gardent des troubles résiduelles du langage parfois sévère.

Crises : leur survenue n'est pas obligatoire, s'ils existent leur rémission est spontanée vers l'âge de 10 ans. L'enfant peut présenter des crises focales, des crises atoniques ou des absences atypiques.

EEG :

Rythme de fond : normale, ou un ralentissement.

Inter critiques : activité épileptiforme (pointes, pointes ondes ou pointes lentes) au niveau temporo-pariétale uni ou bilatérale. Ses anomalies sont parfois continues au cours du sommeil.

Critique : en cas de crises focales des anomalies temporo-pariétale sont visibles.

Neuro-imagerie : normale

Génétique : Gene impliqué : GRIN2A.

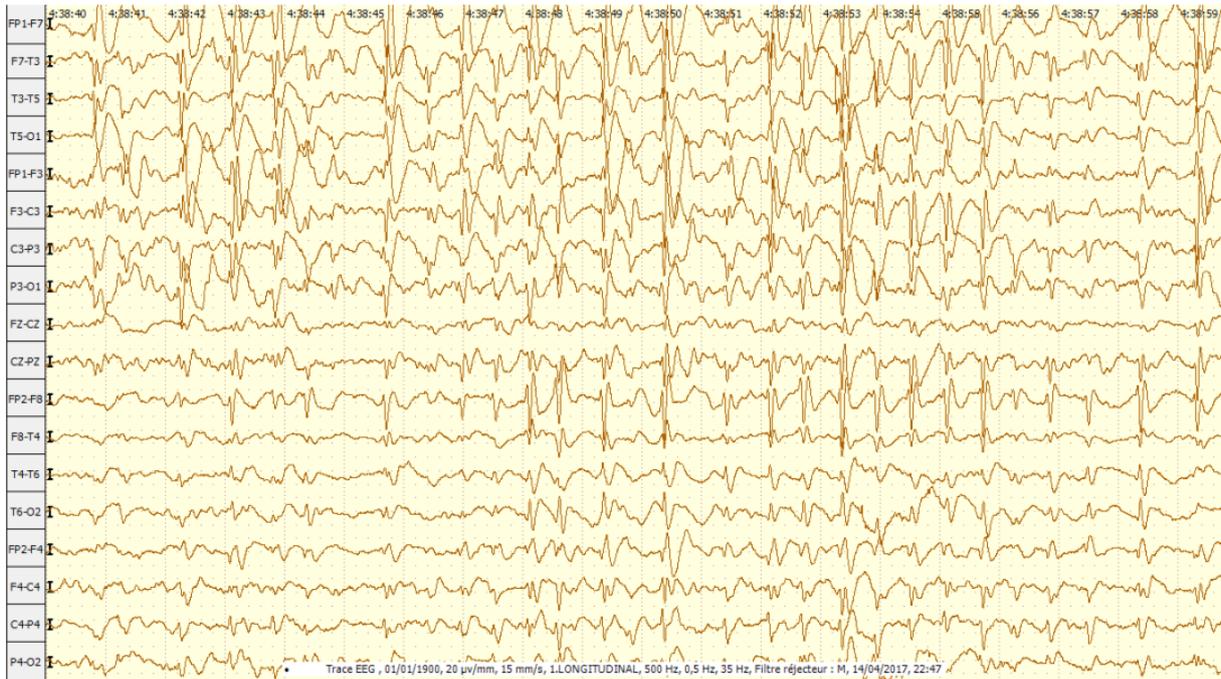
Traitement : Les objectifs du traitement sont :

- ✓ Contrôler par des moyens médicamenteux ou chirurgicaux les anomalies EEG épileptiformes, en supposant qu'elles sont responsables non seulement des crises, mais aussi de l'ensemble des manifestations cliniques.
- ✓ Les crises sont peu fréquentes, limitées à l'âge et souvent facilement contrôlées par le traitement.
- ✓ Traiter les anomalies linguistiques, comportementales et neuropsychologiques qui constituent le grand problème de ces enfants avec des programmes éducatifs appropriés, un suivi orthophonique, y compris la langue des signes, et psychothérapie. Une surveillance continue de ces symptômes est nécessaire afin d'évaluer la gravité, la progression ou la rémission.

Le Valproate est le traitement de première ligne souvent associé au clobazam.

Eviter les phénytoïne, phénobarbital et carbamazépine par ce qu'ils aggravent les anomalies EEG.

Corticothérapie (prednisone /hydrocortisone) : orale à forte dose (pour une durée minimale de 3 mois en association avec le valproate et benzodiazépines) protocole à privilégier pour les formes débutantes pour minimiser les séquelles neuropsychologiques, ou en cas de mauvais contrôle avec les anti épileptiques seuls. Une corticodependance est possible.



EPILEPSIE FRONTALE NOCTURNE AUTOSOMIQUE DOMINANTE :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une épilepsie familiale, dont l'âge de début s'étant de l'enfance (vers 9 ans) à la sixième décennie de vie. Elle survient chez un sujet de développement neurologique normal, mais un déclin après le début des crises est possible.

Crises : crise focale frontale, avec des mouvements hyperkinétique (coup de pied ou un serrage des membres inférieur), dystonique, ou tonique. C'est des crises brèves (<10 secondes), multiples et rapprochées au cours de la nuit. La conscience est préservée et des éléments sensoriels ou sensitifs précèdent parfois la composante motrice.

EEG :

Rythme de fond : normale

Inter critique : montre rarement quelques pointes, les anomalies épileptiforme sont visible au cours du sommeil uniquement.

Critique : si présent, montre des pointes ou une activité thêta uni ou bi frontale.

Neuro-imagerie : normale

Génétique : gène reconnues inclus : CHRNA4, CHRN2, CHRNA2, DEPDC5

Traitement : Bonne réponse à de faible dose de carbamazépine.

Sinon levetiracetame est une bonne option.

DEBUT AU COURS DE L ADOLESCANCE ET L AGE ADULTE :

EPILEPSIE ABSENCE JUVENILE :

Contexte clinique : Il s'agit d'une épilepsie idiopathique généralisée, caractérisée par des crises absences non fréquentes, chez un adolescent ou sujet de développement normale. La survenue de crise tonico-clonique généralisée est fréquent. Age de début : 9–20 ans (pic 9–13 ans).

Crises :

Les crises absences sont obligatoire et non fréquente comme dans le cadre de l'épilepsie absence de l'enfant (principale élément différentiel), et la perte du contact est moins sévère. Les crises tonico-clonique généralisées sont fréquemment associées.

EEG : rythme de fond : normale, ou présence d'une activité OIRDA)

Inter critique : des pointes ondes généralisé ou séquence de pointe poly pointes ondes provoquée par l'hyperventilation.

Critique : crises absence : pointe et poly pointes ondes généralisées,

Crises tonico-clonique : phase tonique : pointes rapides rythmique, phase clonique : burst de pointe, puis des ondes lentes en post ictale.

Neuro-imagerie : normale est non obligatoire si le diagnostic est retenu sur des arguments cliniques et électriques.

Génétique : gènes impliqués : GABRG2, CACNA1A et d'autres.

Traitement : requis à vie.

Valproate en premier recours pour son contrôle des crises généralisées tonico-cloniques et des crises absences avec possibilité d'association avec une faible dose de Lamotrigine en cas de contrôle insuffisant des crises. LA lamotrigine à considérer aussi chez la population féminine.

Levetiracetame indiqué aussi.

Ethosuximide en association en cas de contrôle insuffisant des crises absences.

EPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVENILE :

Contexte clinique :

Il s'agit de l'une des épilepsies généralisée idiopathique les plus fréquentes. L'âge de début est compris entre 8–25 ans, certains patient auront des antécédent d'épilepsie absence de l'enfant, elle survient chez un adolescent ou adulte de développement normale.

Crises :

Crises myocloniques, le plus souvent au réveil, parfois le soir. Des crises tonico-cloniques généralisées sont aussi fréquentes (<90 % des individus). Les crises absences sont aussi possibles avec une rupture de contact moins importante que dans l'épilepsie absence de l'enfant ou l'épilepsie absence juvénile.

EEG :

Rythme de fond : normale,

Inter critique : pointe ondes ou poly pointes ondes généralisées. , activation par l'hyperventilation.

Critique : pointe et poly pointe ondes généralisées associées aux myoclonies.

Absences pointes ondes régulières.

Crises tonico-cloniques généralisées : phase tonique : pointes rapides rythmique, phase clonique : burst de pointe, puis des ondes lentes en post ictale.

Neuro-imagerie : normale est non obligatoire si le diagnostic est retenu sur des arguments cliniques et électriques.

Génétiques : Pas de gène impliqué, mais plus des micros délétions suspectées d'être impliqué dans ce syndrome.

Traitement :

Valproate : le traitement de première ligne et le plus efficace.

Levetiracetame : efficace et bien considéré chez la femme jeune.

Lamotrigine comme alternative chez la jeune femme en âge de procréer.

Phénobarbital : en cas de limite de moyens.

Clonazepame : seul en administration nocturne (0.5–2 mg) agit sur les myoclonies mais pas suffisamment sur les crises tonico-cloniques généralisées.

Topiramate et zonisamide : une deuxième option chez la femme jeune.

Médicaments contre-indiqués : vigabatrin, tiagabine,

Gabapentine, prégabaline, phénytoïne, oxcarbazépine et

Carbamazépine.

Enfin vu que le traitement est de longue durée, il convient de se convertir en dose minimale efficace.

EPILEPSIE GENERALISEE AVEC CRISES TONICO-CLONIQUE SEULE :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une épilepsie généralisée idiopathique fréquente, caractérisées par la survenue de crises tonico-clonique généralisées espacées, chez les sujets sains à partir de la deuxième décennie (5-40 ans), souvent par privation de sommeil.

Crises : crises tonico clonique généralisées en dehors du sommeil (parfois les crises sont fréquente en l'absence du traitement).

EEG :

Rythme de fond : normale

Inter critique : pointes et poly pointes ondes généralisées (dans 50 % des cas visibles uniquement au cours du sommeil).

Critique : phase tonique : pointes rapides rythmique, phase clonique : burst de pointe, puis des ondes lentes en post ictale.

Neuro-imagerie : normale.

Génétique : gènes impliqué : CLCN 2 et d'autres. Histoire familiale d'épilepsie et de crises fébrile (10-20 %)

Traitement est requis à vie.

Hygiène de vie : hygiène du sommeil, éviter la fatigue et la consommation d'alcool.

Le valproate est le traitement de première intention.

EPILEPSIE AUTOSOMIQUE DOMINANTE AVEC SYMPTOMES AUDITIVES (EPILEPSIE LATERO-TEMPORALE AVEC SYMPTOMES AUDITIVES) :

Contexte clinique :

Il s'agit d'une épilepsie focale génétique avec des crises focales sensorielles auditives chez les membres de la même famille. Elle démarre chez l'adolescent et l'adulte jeune (4-40 ans) Elle n'affecte pas le développement neurologique, et les crises sont typiquement espacées et contrôlable.

Crises :

Les crises focales sensorielles auditives et les crises focales cognitives avec aphasie, sont obligatoirement présentes. Elles sont espacées, douces et facilement contrôlable par le traitement.

Les phénomènes sensoriels auditifs sont simples à types de bourdonnement ou une sonnerie.

L'aphasie critique est décrite comme incapacité soudaine à comprendre le langage en absence d'une confusion générale.

Les crises cognitives avec illusions auditives sont possibles : comme une sensation de changement de volume brutale, ou avec hallucination auditives avec des sons ou même des chansons particulières.

EEG :

Rythme de fond : le rythme de fond est normal.

Inter critique : souvent normale, dans 30 % des cas présence d'anomalies épileptiformes temporales.

Critique : peut montrer un rythme focal critique temporal antérieur, fronto-temporale ou mid-temporale

Neuro-imagerie : normale, rarement objective des anomalies temporales.

Génétique : transmission autosomique dominante avec une grande pénétrance, la mutation en LGI1 est présente chez 50% des familles.

Traitement :

Contrôlable par un traitement : Carbamazepine en premier sinon levetiracetame.

AUTRES EPILEPSIE TEMPORALES FAMILIALES :

Contexte clinique : le diagnostic est évoqué chez un sujet présentant des crises focales temporales avec une histoire familiale de crises similaires. L'âge de début est supérieur à 10 ans, souvent c'est un adolescent ou adulte jeune. (Moyenne d'âge de début 25 ans).

Crises : Les crises focales temporales, avec préservation de la conscience. Ces des crises douces et espacées, avec survenu d'illusion auditives ou visuelles à type d'hallucinations qui peuvent survenir seule ou de sensation du déjà vue, des symptômes émotionnelles comme la peur ou encore des signes sensitifs comme un engourdissement ou un picotement. L'aura épigastrique n'est pas incluse.

Des crises tonico-cloniques surviennent chez 2/3 des patients avant traitement.

EEG :

Rythme de fond : normale, certain patient présente un ralentissement focal.

Inter critique : des pointes lentes temporales parfois unilatérales.

Critique : pas de données suffisantes pour ce syndrome.

Neuro-imagerie : normale, des anomalies hippocampiques sont exceptionnellement retrouvées.

Génétique : transmission autosomique dominante des gènes DEPDC5.

Traitement : les crises sont contrôlables par le traitement. Carbamazepine ou phénytoïne

DEBUT A TOUT AGE :

ÉPILEPSIE FOCALE FAMILIALE À FOYERS VARIABLES :

Contexte clinique : il s'agit d'un syndrome caractérisé par la survenue de crises focales chez un individu ayant des antécédents familiaux de crises focales variables. Ce syndrome n'affecte pas le développement neurologique et l'âge de début est très variable allant de l'enfance à l'âge adulte.

Crises : Crises focales : temporales, pariétales, frontales ou occipitales, souvent nocturnes et espacées. Chaque membre de la famille atteinte présente un type de crises.

EEG :

Rythme de fond : normale.

Inter critique : anomalies épileptiformes focales de localisation constante chez le même individu.

Critique : anomalies critiques focales.

Neuro-imagerie : normale

Génétique : transmission autosomique dominante, gène impliqué DEPDC5.

Traitement : Bon effet de la carbamazépine et phénytoïne.

EPILEPSIE REFLEX :

Contexte clinique : il s'agit d'un syndrome épileptique caractérisé par la survenue de crises épileptiques reflex à un stimulus avec l'absence de crises spontanée. Le stimulus peut être sensoriel (lumière flash, élimination de la fixation visuelle, eau chaude, sursaut) ou une activité particulière (exp : manger, se brosser les dents, ou chanter). On site :

Epilepsie de lecture : les crises démarrent entre 12 et 19 ans, avec une prédominance masculine. Les crises se déclenchent avec une activité de lecture silencieuse ou à haute voix. Elle est de bon pronostic contrôlable par éviction du stimulus.

Epilepsie de sursaut : Les crises démarrent à l'enfance ou l'adolescence. La plupart des patients présente des anomalies structurelles cérébrales avec des troubles neurologiques. Les crises sont difficiles à contrôler.

Crises : Epilepsie de lecture : exclusivement induite par la lecture, des minutes ou heures après celle-ci. Des myoclonies des muscles masticateurs et péri-buccaux sont les plus fréquentes, mais peuvent être généralisées si l'activité de lecture persiste. Des crises avec une impossibilité de lecture ou une dysphasie. Des crises absences sont aussi possibles.

Epilepsie de sursaut : crises fréquentes induites par le sursaut qui entraîne une crise tonique menant à la chute du patient. Parfois c'est des crises atoniques ou myocloniques.

EEG :

Epilepsie de lecture : tracé inter critique normale. L'EEG critique est souvent artefacté par les mouvements de la tête de des muscles et montre de pointes ondes bilatérales prédominant sur l'hémisphère dominant.

Epilepsie de sursaut : EEG inter critique reflète l'étiologie sous-jacente, et l'EEG critique montre des décharges centrales suivie d'une activité rapide.

Epilepsie de sursaut :

Neuro-imagerie :

Epilepsie de lecture : normale

Epilepsie de sursaut : anomalies intéressant le cortex sensitivomoteur.

Génétique : Epilepsie de lecture : cas familiaux rapportés ;

Epilepsie de sursaut : Due à des anomalies cérébrales.

Traitement :

Epilepsie de lecture : Clonazepame 0-5-1 mg le soir (grande efficacité) sous pas de nécessité de recours à un autre traitement, si c'est le cas choisir le valpoate.

Epilepsie de sursaut : Proposition du clobazame, clonazepame et carbamazepine.

EPILEPSIE MYOCLONIQUE PROGRESSIVE :

Contexte clinique : C'est un syndrome à évoquer chez un patient qui présente des crises myocloniques associées ou non à des crises tonico-clonique généralisées en cas de :

- ▲ Déclin cognitif progressif.
- ▲ Myoclonie entraînant un déficit moteur progressif.
- ▲ Signes cérébelleux.
- ▲ Ralentissement du rythme de fond sur l'EEG.
- ▲ Myoclonie résistante à un traitement bien mené.

Causes connues :

- ▲ Causes neurodégénératives : Maladie de LAFORA ou Maladie d'Unverricht-Ludborg.
- ▲ Causes métaboliques : maladies mitochondriales, sialidose, lipofuscinose céréoïde neuronale.
- ▲ Causes immunologique : maladie céliaque : cause rare.

Crises : crises myocloniques résistantes aux traitements. Des crises tonico-clonique généralisées sont possibles.

EEG :

Rythme de fond : ralentissement diffus.

Interictale : les anomalies enregistrées dépendent de l'étiologie sous-jacente.

Critiques : Poly pointes-ondes généralisées, ou d'autres anomalies.

Neuro-imagerie : les anomalies sont variables en fonction de l'étiologie sous-jacente.

Génétique : variable en fonction de l'étiologie.

Traitement :

Conduite à tenir :

Devant une première crise épileptique :

1. retenir l'authenticité de la crise épileptique

- ✓ Anamnèse (description la plus précise d'un témoin)
- ✓ ATCD médicaux chirurgicaux du patient/ prise médicamenteuse ou consommation de toxique.
- ✓ Contexte de survenu de la crise.

Crise épileptique

- ✓ La morsure latérale de langue constatée
- ✓ La confusion post épisode prolongée
- ✓ Une posture inhabituelle (dont la version) avec hypertonie
- ✓ Une notion de déjà vue, déjà vécue avant le malaise ·

Crise non épileptique

Mouvements de tête d'un côté et de l'autre (mouvement de dénégation), · Mouvements de balancement du bassin, · Pleurs, · Bégaiements, · Yeux restant clos pendant toute la durée de la crise et surtout résistance à l'ouverture des yeux · Activité motrice asynchrone et irrégulière s'arrêtant puis reprenant, · Conscience préservée au cours d'une activité motrice bilatérale..

2. Crise symptomatique ?

Oui

non

Définir au mieux le syndrome épileptique : Clinique + EEG+IRM cérébrale

Etiologie : traumatisme, infection neuroméningée, tumeur cérébrale, pathologie vasculaire (TVC, AVCI/AVCH)....

*Examen générale (Pouls, TA, trace de morsure de langue), neurologique (déficit focal ou signe neuropsychologique).

*Bilan biologique minimal :

1. glycémie capillaire à l'arrivée du patient
2. ionogramme sanguin
3. dosage de l'urée sanguine
4. dosage de la créatininémie
5. Recherche de toxique et dosage médicamenteux si contexte

Valeurs seuil retenues par la Ligue Internationale contre l'épilepsie pour retenir l'imputabilité d'un désordre métabolique,⁵²

Paramètre biochimique	Valeur seuil
Glycémie	<36mg/dl (2 mmol) ou > 450mg/dl (25 mmol) avec acidocétose
Natrémie	<115 mg/dl
Calcémie	<5 mg/dl
Magnésémie	<0.8mg/dl

*Imagerie cérébrale (IRM cérébrale ou scanner cérébrale en fonction des disponibilités locales) si :

- Déficit focal · Début focal rapporté par les témoins avant généralisation
- Confusion mentale ou céphalées persistante · Fièvre · Traumatisme crânien
- Antécédent néoplasique · Traitement anticoagulant · Immunosuppression
- Age >40 ans · Suivi neurologique ultérieur incertain

*PL (en absence de contre-indication) si : Fièvre, confusion prolongée, déficit neurologique non expliqué

*ECG : réalisation recommandée.

*EEG : dans le plus bref délai. (24-48h et max 4 semaines).

Aide en cas de doute sur l'authenticité de la crise.

Argument en faveur d'un syndrome épileptique.

Élément évocateur du risque de récurrence.

3. Définir le risque de récurrence :

Il est possible de mettre en évidence une prédisposition durable à la survenue de crise définissant ainsi une épilepsie-maladie : Crise ≥ 2 , · il existe un déficit neurologique et/ou neuropsychologique, · l'EEG montre une activité épileptique non équivoque, susceptible d'expliquer le malaise présenté par le patient · il existe une anomalie structurale à l'imagerie et que cette dernière est compatible avec le type de crise.

4. Hospitalisation ?

↓

Oui

↓

Non (pas de nécessité d'un traitement de courte durée)

- Retour à un état clinique basal sans symptôme neurologique,
- Normalité de toutes les investigations cliniques et para cliniques,
- Adhésion au suivi médical ultérieur préconisé,

5. Mise en route d'un traitement ?



Les arguments en faveur de la mise en route d'un traitement : caractère partiel des crises, l'existence d'anomalies à l'imagerie cérébrale ou notion d'agression cérébrale. Existence d'anomalies EEG. Des arguments en faveur d'un syndrome épileptique défini.

Le choix thérapeutique peut se faire comme suit.

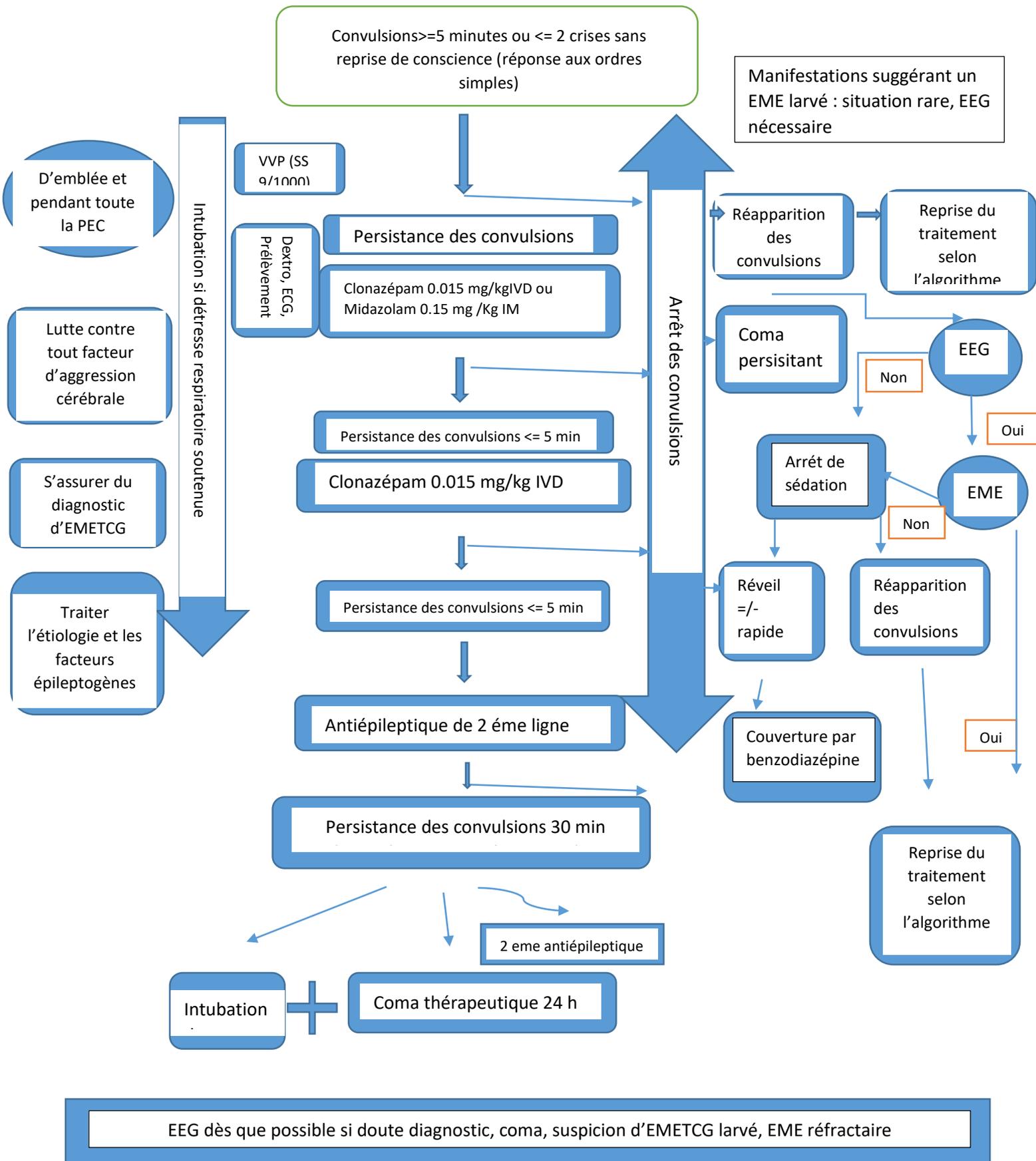
*Crise focale : carbamazépine, la lamotrigine, le lévétiracetam et l'oxcarbazépine

*Crise généralisée : Epilepsie généralisée idiopathique avec crises tonico-cloniques généralisées seules : · La lamotrigine et le valproate de sodium.

*Suspicion d'une épilepsie myoclonique juvénile (EMJ) : le valproate de sodium.

*Suspicion d'épilepsie absence. · La lamotrigine et le valproate de sodium sont recommandés en première intention (grade B) · Chez la femme en âge de procréer la lamotrigine

Devant un état de mal épileptique :



Algorithme de prise en charge d'un état de mal épileptique tonico-clonique généralisé

1 Reconnaître un EME ;

-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 Traiter un EME ;

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

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 pharmaco-résistance. Le schéma thérapeutique devant un EME est le suivant :

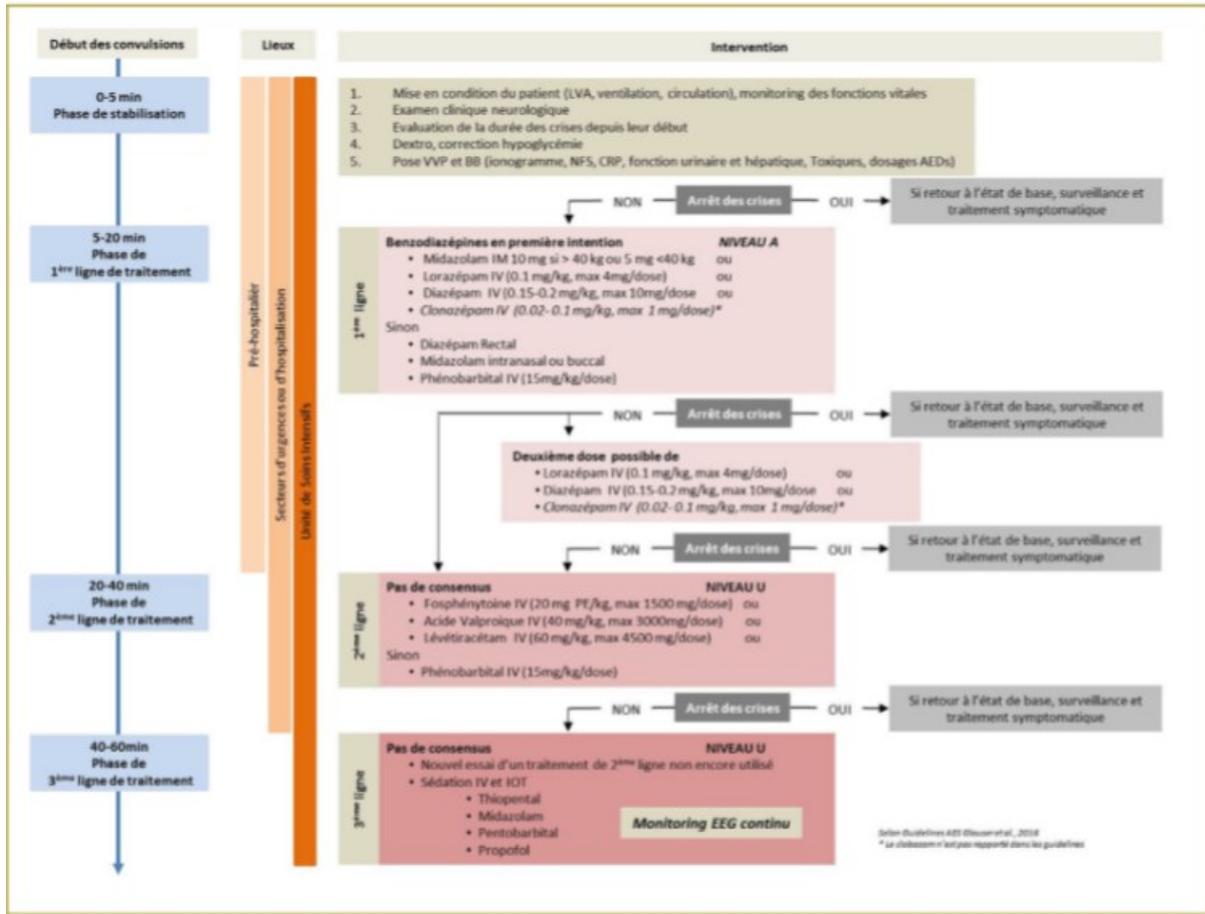


Figure 7. Nouvel algorithme thérapeutique des EMGTC selon Glauser et al., 2016.

Identifier l'étiologie de EME ;

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.

Traitement des épilepsies :

Traitement médicamenteux :

❖ Traitements disponibles au Maroc :

Phénobarbital est le plus ancien des antiépileptiques, très efficace, peu cher, il est très utile pour les patients avec peu de moyens financiers. Il est commercialisé sous forme de comprimés de 10 mg ou de 50 mg. La posologie moyenne est de 2–3 mg/kg/j chez l'adulte ; 3–4 mg/kg/j chez l'enfant. En pratique, il faut débiter d'emblée à la dose usuelle, une prise par jour à prendre le soir.

Valproate de sodium est commercialisé depuis l'année 1967, il a révolutionné la prise en charge de l'épilepsie, la posologie moyenne est de 20 à 50 mg/kg/j, en deux prises par jour. Certains effets indésirables sont les troubles digestifs avec dyspepsie ou prise de poids.

Il est contre-indiqué pour les individus souffrant d'une hépatopathie sévère et devrait être évité chez les filles, adolescentes, femmes en âge de procréer et pendant la grossesse.

Carbamazépine est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 200 et 400 mg, la posologie moyenne est de 10 à 20 mg/kg/j à prendre en deux prises par jour.

Lamotrigine est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 25, 50, 100 et 200 mg, la posologie moyenne est de 100 à 200 mg/j en deux prises par jour. Il faut éviter l'association avec la dépakine à cause d'un risque majoré d'éruptions cutanées graves.

Lévitracétam est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 250 et 500 mg, la posologie moyenne est de 1000 mg à 2000 mg/j en deux prises par jour. Il présente des résultats impressionnants sur certaines épilepsies partielles réfractaires.

Gabapentine : anti-épileptique de deuxième génération ayant en plus de son indication comme traitement anti-épileptique une grande place dans le traitement des douleurs neuropathiques. Commercialisé sous formes de gellules de 300 mg. La dose thérapeutique est comprise entre 900–3000mg/j répartie sur 3 prises.

Prégabaline : anti-épileptique de dernière génération indiqué aussi bien dans le traitement des douleurs neuropathiques et des épilepsies focales avec ou sans généralisation secondaire. Commercialisé sous forme de gellules dosées à 25–50–75–100 mg. La posologie moyenne est de 150–600 mg répartie en 2–3 prises/ jour.

Vigabatrin : Il s'agit d'un anti-épileptique de deuxième génération. Il est indiqué dans le traitement des spasmes de l'enfant dans le syndrome de West. Commercialisé sous forme de comprimés ou sachet de 500 mg. La posologie habituelle pour un syndrome de West est de 50 mg/Kg /j.

Ethosuximide : Un anti-épileptique particulièrement indiqué pour les épilepsies absence de l'enfant. Commercialisé sous forme de sirop dosé à 250mg/5 ml. La posologie thérapeutique est à 20 mg/kg/j en 1–2 prises.

Lacosamide : Un anti-épileptique prescrit depuis 2008, pour le traitement des crises focales ou généralisées. Commercialisé actuellement au

Maroc sous forme de comprimés de 25–50–100 mg, prise répartie sur 2 fois par jour pour une dose thérapeutique entre 100–200 mg/j.

❖ **Choix de l'antiépileptique** : ⁵³

Choisir la meilleure option en matière d'anti-épileptique.

Le profil idéal d'un traitement de premier choix dans le traitement prophylactique des épilepsies est déterminé par un certain nombre de facteurs.

L'importance de ces facteurs varie considérablement selon que l'AED est utilisé en monothérapie ou en poly thérapie.

Propriétés des anti-épileptiques à prendre en compte dans l'établissement des priorités d'utilisation :

- ▲ Type de crises.
- ▲ Efficacité
- ▲ Spectre d'efficacité
- ▲ Sécurité, tolérance et effets indésirables
- ▲ Pharmacocinétique
- ▲ Pharmacodynamique
- ▲ Interactions médicamenteuses
- ▲ Mécanisme d'action
- ▲ Durée de titration
- ▲ Besoin de suivi biologique
- ▲ Fréquence d'administration
- ▲ Coûts

❖ Spécificité des crises :

Le premier choix de DEA doit être en accord avec le type de crise. Certains AED peuvent être très efficaces dans certains types de crises et certains syndromes épileptiques, mais contre-indiqués dans d'autres.

❖ Efficacité :

Plus un médicament est efficace, plus il est susceptible de contrôler les crises. L'absence de crises est l'objectif ultime du traitement.

❖ Spectre d'efficacité :

Cet aspect est important dans le traitement des patients lorsque la différenciation entre les crises épileptiques focales et généralisées n'est pas certaine. Dans de tels cas, des DEA à large spectre sont recommandés et comprennent le valproate, le levetiracetam, la lamotrigine, le topiramate et le zonisamide.

❖ Sécurité, tolérance et effets indésirables :

Elles varient considérablement d'un AED à l'autre.

Les effets indésirables des médicaments peuvent dépasser leur l'effet bénéfique (contrôle des crises). Le large choix d'antiépileptique disponible actuellement permet souvent de palier à ce problème.

Tableau 7 résumant les principaux effets indésirables des médicaments
anticonvulsivants

Médicament	Effets indésirables divers	Effets indésirables graves
Carbamazépine	Réaction cutanée, sédation, ataxie, diplopie, hyponatrémie, réaction cardiaque	Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants, insuffisance hépatique, toxicité hématologique.
Clobazam	Somnolence voire sédation extrême, fatigue, retentissement cognitif ou comportementale, agitation, agressivité, hyper salivation, trouble de coordination, syndrome de sevrage et dépendance.	-
Clonazepam	Idem que le Clobazam	-
Ethosuximide	Réaction cutanée, trouble gastro-intestinaux, nausées, perte de poids, photophobie, somnolence	Insuffisance rénale, hépatique et hématologique. Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants.
Gabapentine	Prise de poids, œdème périphérique, troubles de comportement,	Hépatite aigue, pancréatite aigüe, Steven-Johnson syndrome, insuffisance rénale aigue.
Lacosamide	Vertige, diplopie, vomissement, vision floue,	-

	allongement de l'espace PR sur l'ECG.	
Lamotrigine	Réaction cutanée, Tics, insomnie, vertige, diplopie, céphalée, ataxie, asthénie	Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants, insuffisance hépatique, toxicité hématologique.
Levetiracetam	Irritabilité, Trouble de comportement, vertige, asthénie, céphalées, somnolence	Hépatite, et insuffisance hépatique
Oxcarbazepine	Réaction cutanée, céphalées, vertiges, faiblesse, nausée, ataxie, diplopie, hyponatrémie	Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants, toxicité hématologique.
Phénobarbital	Réaction cutanée, somnolence importante, sédation importante, trouble cognitif et de concentration, hyperkinésie et agitation chez l'enfant, syndrome épaule-main	Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants, insuffisance hépatique, toxicité hématologique.
Phénytoin	Réaction cutanée, ataxie, somnolence, léthargie, sédation, hyperplasie gingivale, hirsutisme, dysmorphie, ostéomalacie, rachitisme	Syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants, insuffisance hépatique, toxicité hématologique.
Prégabaline	Prise de poids, mycologie, vertige, somnolence, ataxie, confusion	Insuffisance rénale, insuffisance cardiaque congestive, syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants,

Tiagabine	Stupeur ou pointe-onde stupeur	Etat de mal épileptique
Topiramate	Somnolence, anorexie, perte de poids, fatigue, trouble de concentration et d'attention, trouble de mémoire, ralentissement psychomoteur, dysfonction du langage, acidose métabolique, calculs rénaux, glaucome aigu à angle fermé, paresthésies	Anhidrose, insuffisance hépatique
Valproate	Nausée, vomissement dyspepsie, prise de poids, tremblement, chute de cheveux,	Insuffisance hépatique et pancréatique
Vigabatrin	Troubles du champ visuel irréversibles, prise de poids, fatigue	-
Zonisamide	Réaction cutanée, somnolence, anorexie, irritabilité, photosensibilité, perte de poids, calcul rénaux	Anhidrose, syndrome d'hypersensibilité aux anticonvulsivants,

❖ Pharmacocinétique clinique

Les antiépileptiques les plus couramment utilisés sont les suivants :

Tableau 8 récapitulatif de l'effet des différents médicaments anti convulsivants selon le type de crise traité

Anticonvulsivant	Crise focale (simple/complète)	Crise secondairement généralisée	CTCG primaire	Crise myoclonique	Crise absente
Carbamazépine	Efficace	Efficace	Efficace	–	–
Clobazam*	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace
Clonazépan	Efficace	Efficace	Inefficace	Efficace	Efficace
Ethosuximide	–	–	–	Efficace	Efficace
Gabapentine	Efficace	Efficace	–	–	Peut aggraver
Lacosamide	Efficace	Efficace	Inconnue	Inconnue	Inconnue
Lamotrigine	Efficace	Efficace	Efficace	Peut aggraver*	Efficace
Levetiracétame	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace
Oxcarbazépine	Efficace	Efficace	Efficace	–	–
Phénobarbital	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	–
Phénytoin	Efficace	Efficace	Efficace	–	–
Prégabaline	Efficace	Efficace	–	Aggrave	–
Tiagabine	Efficace	Efficace	–	–	aggrave

Topiramate	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace
Valproate	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace
Vigabatrin	Efficace	Efficace	–	–	aggravé
Zonisamide	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace	Efficace

Remarques : Les médicaments surlignés en rouge sont contre-indiqués dans le traitement de l'épilepsie généralisée idiopathique ; – signifie que ce médicaments n'a pas d'indication pour ce type de crise en vue de son inefficacité ou risque d'aggravation ; * Clobazam : proposer comme thérapie adjuvant ;** Lamotrigine : peut aggraver les crises myocloniques dans l'épilepsie myocloniques juvéniles et l'épilepsie myoclonique progressive.

- Monothérapie :

Les patients doivent être traités avec un seul AED (monothérapie) en raison de sa meilleure efficacité, de la minimisation des effets indésirables et des interactions médicamenteuses, et de l'amélioration de l'observance.

La monothérapie avec un AED sélectionné de manière appropriée à une dose cible adéquate permet d'obtenir un contrôle complet de la maladie.

Si les crises persistent, l'augmentation de la posologie jusqu'à la limite de la tolérabilité permettra de mieux contrôler les crises chez environ 20 % des patients.

On considère un échec d'un médicament antiépileptique si des effets indésirables inacceptables se produisent, si les crises persistent ou si l'on ne

parvient pas à obtenir un résultat satisfaisant. Il convient donc d'instaurer un autre antiépileptique qui réponde aux objectifs.

Le premier AED doit être retiré progressivement de manière à rétablir la monothérapie, le passage d'un médicament à un autre doit toujours de faire lentement.

- Poly thérapie :

(Thérapie combinée, adjuvante ou d'appoint) ne doit être envisagée que lorsque les tentatives de monothérapie avec un AED n'ont pas donné de résultats.

Les risques de la poly thérapie sont les suivants :

- ✓ plus d'effets indésirables
- ✓ de fréquentes interactions médicamenteuses avec d'autres médicaments
- ✓ un risque accru de tératogénicité,
- ✓ l'impossibilité d'évaluer l'efficacité et les effets indésirables des agents DEA individuels
- ✓ une mauvaise observance.

Une poly thérapie rationnelle est souvent nécessaire pour 30 à 50 % des patients qui ne sont pas contrôlés de manière satisfaisante avec un seul AED.

Ce pourcentage est beaucoup plus élevé chez les patients souffrant d'épilepsies focales symptomatiques que chez les patients atteints d'EIG, par ailleurs presque toutes les encéphalopathies épileptiques nécessitent une polythérapie.⁶⁴

La poly thérapie avec plus de trois médicaments est déconseillée car les effets indésirables deviennent plus importants, avec peu ou pas d'amélioration des crises.

La poly thérapie peut être irrationnelle et dangereuse si le diagnostic est incorrect et si les indications/contre-indications des DEA ne sont pas respectées, tout en examinant correctement les causes d'échec de la monothérapie.

- ✓ Le diagnostic (vraies crises d'épilepsie ? quel type de crises ?)
- ✓ Le DEA utilisé en monothérapie n'était pas adapté au type de crises
- ✓ Vérification de la dose prescrite. (la mono prise est parfois avantageuse pour une meilleure observance thérapeutique)
- ✓ Prise du médicament correctement.
- ✓ Hygiène de vie : dette de sommeil, stress ou stimulation lumineuse, consommation d'alcool ou de drogues.
- ✓ Usage d'autres médicaments : inducteurs enzymatiques hépatiques
- Passage de la poly thérapie à la monothérapie :

Les données issues d'études portant sur les anciens et les nouveaux AED montrent qu'un nombre significatif de patients peut passer avec succès d'une poly thérapie à une monothérapie avec parfois un meilleur contrôle des crises. Dans ces cas, le DEA qui semble, après un examen approfondi, être le moins efficace est progressivement retiré. Le terme "progressivement" signifie parfois par étapes de plusieurs semaines ou de plusieurs mois, particulièrement pour le phénobarbital et les benzodiazépines afin d'éviter les crises de sevrage.

- Arrêt des antiépileptiques :

Il est nécessaire d'envisager l'arrêt total des AED chez les patients suivants :

- ✓ les patients qui ne souffrent pas de crises d'épilepsie
- ✓ patients souffrant de syndromes épileptiques liés à l'âge et limités dans l'âge qui ont atteint un âge de rémission approprié
- ✓ les patients qui n'ont pas eu de crises depuis plus de 3 à 5 ans, à condition qu'ils ne souffrent pas d'un syndrome épileptique nécessitant un traitement à long terme.

L'arrêt des AED doit se faire très lentement, par petites doses et sur une longue période.

Le taux de rechute augmente en cas d'arrêt rapide du traitement.

NB : Un EEG normal ne signifie pas que le sevrage des DEA est sans danger. Inversement, les anomalies EEG associées à des manifestations cliniques est un indicateur certain de la nécessité de poursuivre un traitement adéquat par les AED.

Tableau 9 récapitulatif des recommandations des traitements des crises et syndromes épileptiques

Crise/Syndrome	Traitement de première ligne (ordre de priorité)	Traitement de deuxième ligne (ordre de priorité)
Crise focale (simple ou complexe) avec ou sans généralisation secondaire	Carbamazepine, phenytoin, phenobarbital Levetiracetam, oxcarbazepine, lamotrigine, topiramate	Clobazam, valproate, Lacosamide, gabapentin, zonisamide, pregabalin, tiagabine
Crise tonico-clonique généralisées seule	Valproate, phenobarbital, phenytoin	Carbamazepine Oxcarbazepine

	Levetiracetam, lamotrigine, topiramate	
Crise myoclonique seule	Clonazepam, valproate, phenobarbital Levetiracetam	Phénytoin, ethosuximide Topiramate, zonisamide
Crise absence seule (typique ou atypique)	Valproate, ethosuximide Lamotrigine	Clonazepam Levetiracetam, zonisamide, topiramate
Myoclonie négative et crise atonique	Ethosuxide, valproate Levetiracetam	Clonazepam Zonisamide, topiramate
Crise tonique	Valproate, phénytoin, phenobarbital Topiramate, lamotrigine	Clonazepam, clobazam Zonisamide
Syndromes et crises focales bénignes de l'enfant	Carbamazepine, valproate, sulthiame, clobazam Levetiracetam, oxcarbazepine, lamotrigine	Gabapentin, lacosamide, zonisamide
Syndromes d'épilepsie focales symptomatiques ou cryptogéniques	Carbamazepine, phénytoin, phenobarbital Levetiracetam, oxcarbazepine, lamotrigine, topiramate	Clobazam, valproate Lacosamide, gabapentin, zonisamide, pregabalin, tiagabine
Epilepsie absence de l'enfant	Ethosuxide, valproate Lamotrigine	Clonazepam
Epilepsie absence juvénile	Valproate, ethosuximide Lamotrigine	Clonazepam Levetiracetam, zonisamide, topiramate
Epilepsie myoclonique juvénile	Valproate, phenobarbital Levetiracetam, topiramate	Clonazepam, ethosuximide Zonisamide, lamotrigine
Crise reflexe et photosensible	Valproate Levetiracetam	Clonazepam Lamotrigine

Syndrome de Lennox-Gastaut et autres encéphalopathies	Valproate Lamotrigine, levetiracetam, rufinamide, topiramide, zonisamide	Clobazam, clonazepam, ethosuximide, phénytoin Felbamate, stiripentol (Dravet syndrome seul)
---	--	---

Remarques : Les médicaments surlignés en rouges sont ce de nouvelle génération. Le choix du médicament de première ligne peut se faire entre le médicament d'ancienne ou nouvelle génération.

- Suivi thérapeutique des médicaments

Le suivi thérapeutique des médicaments, qui consiste à mesurer les concentrations plasmatiques des AED est parfois nécessaire et peut jouer un rôle précieux dans l'orientation de la prise en charge des patients.

La "gamme de référence" d'un AED est une norme statistique de la concentration de l'AED à partir de laquelle la plupart des patients obtiennent un contrôle des crises. Il s'agit d'une limite inférieure en dessous de laquelle une réponse thérapeutique est relativement peu probable et une limite supérieure au-delà de laquelle la toxicité est relativement probable. A noter que certains patients sont bien contrôlés en dessous de la limite inférieure de l'intervalle, tandis que d'autres parviennent à éviter les crises au-dessus de la limite supérieure de l'intervalle.

- Autres médicaments prescrits :

- ✓ Corticostéroïdes

Les corticostéroïdes sont parfois utilisés pour traiter les formes graves d'épilepsies infantiles pour tenter de réduire les crises et d'améliorer le comportement, les fonctions cognitives et la qualité de vie. Leur mécanisme d'action est inconnu et les preuves de leur utilisation est faible (sauf pour les

spasmes épileptiques) et leurs effets indésirables potentiels sont considérables. Les corticostéroïdes ne sont cliniquement bénéfiques que dans le traitement du syndrome de West, de l'encéphalopathie épileptique avec pointe continu du sommeil (qui comprend le syndrome de Landau-Kleffner). Et éventuellement le syndrome de Kozhevnikov-Rasmussen. Pour toutes les autres épilepsies pharmaco résistantes, la corticothérapie est généralement une mesure désespérée lorsque les autres thérapies ont échoué, et elle est généralement administrée pendant les périodes où le contrôle de l'épilepsie est faible.

Préparation, doses et régimes de corticostéroïdes :

Il existe une grande variété de préparations. La prednisone orale ou l'hormone adrénocorticotrophique intramusculaire (ACTH) sont les plus couramment utilisées.

Dans le cas de l'ACTH, les doses varient de 20 UI/jour à 150 UI/m² par jour. L'efficacité et la tolérance de l'ACTH naturelle sont considérées comme meilleures que celles de son analogue synthétique, le tétracosactide (tétracosactrine). La prednisone est généralement administrée à raison de 1, 2 ou 3 mg/kg par jour. Les autres corticostéroïdes comprennent l'hydrocortisone orale, la bétaméthasone et la dexaméthasone (parfois aussi par voie intraveineuse).

LA durée d'administration peut varier d'une courte durée de quelques semaines à plusieurs mois.

Traitement non médicamenteux :

✓ Régime cétogène :

❖ Principe générale :

Les régimes cétogènes sont caractérisés par une forte teneur en lipides (de 70 à 90% de la ration calorique totale) et une faible teneur en glucides.

Chez l'enfant les apports énergétiques et protéiques sont calculés pour assurer notamment ses besoins en croissance.

❖ Les différents régimes cétogènes :

Le régime cétogène classique : il repose sur une proportion fixe entre lipides et non-lipides (glucides et protéides) de tous les repas. A titre d'exemple : on parle de régime 3/1 lorsqu'on apporte 3 g de lipides pour 1 g de glucide + protéide. La quantité de glucides est extrêmement réduite et certains aliments disparaissent de l'alimentation : pain, pâtes, pommes de terre, riz ... Il faut aussi exclure les médicaments contenant des sucres « cachés » (sirop, solutés...).

Le régime modifié d'AKINS : c'est un régime très restrictif en glucides mais plus permissif en lipides et protéines. Les calculs sont plus simples puisqu'il n'est pas nécessaire de peser ou compter les protéines et lipides. Par contre, il faut se méfier d'une surreprésentation des protéines qui pourrait avoir des effets toxiques rénaux.

Le régime à index glycémique bas : l'apport glycémique est constant et à un faible taux (10%) pour induire une cétose mais la restriction est moins drastique que dans les régimes précédents. Pour se faire, il utilise des aliments à faible indice glycémique (< 50) c'est-à-dire les céréales complètes, les légumes secs...

Une supplémentation en vitamines et oligo-éléments est nécessaire pour éviter des carences induites par la diète cétogène.

La surveillance de la diète cétogène se fait en consultation externe. La cétose engendrée par le régime va être surveillée par la mesure de la cétonurie (bandelettes urinaires). L'impact de la diète cétogène sur le rythme des crises d'épilepsie est évalué sur l'agenda des crises (nombre, durée...) mais il faut souvent attendre plusieurs semaines avant de statuer sur l'efficacité ou non de ce traitement.

Les indications de la diète cétogène sont certaines maladies métaboliques et les épilepsies réfractaires, notamment celle du jeune enfant. Certaines formes d'épilepsies et/ou pathologies y semblent particulièrement sensibles : syndrome de West, état de mal myoclonico-astatique, état de mal réfractaire, syndrome de Dravet, sclérose tubéreuse de Bourneville.

Le régime cétogène est un traitement relativement sûr et efficace chez les nourrissons et les enfants souffrant d'épilepsies pharmaco résistantes. Le régime est particulièrement efficace pour les spasmes épileptiques et les épilepsies avec crises myocloniques. En plus du contrôle des crises épileptiques, une réduction concomitante des médicaments anticonvulsivants est possible.

Une amélioration du comportement, l'attention/la vigilance, le niveau d'activité et la socialisation sont rapportés.

Le régime cétogène est la thérapie de première intention pour le traitement des crises d'épilepsie dues à un déficit en protéines transporteuses de glucose.

✓ **Chirurgie de l'épilepsie** : 54

La chirurgie de l'épilepsie s'adresse aux patients souffrant d'épilepsie pharmaco résistante ; celle-ci est définie par une persistance des crises malgré l'utilisation de 2 antiépileptiques à doses optimales.

En fonction du types de crises : généralisées ou focales, de l'étiologie et de la localisation de la zone épileptogène, sont proposé des techniques :

- ✓ Curative
- ✓ Palliative
- ✓ Chirurgie curative

Cette chirurgie permet la résection du tissu cérébral anormal dans le but d'obtenir l'arrêt des crises épileptiques.

Toutes les techniques neurochirurgicales et microchirurgicales modernes (neuronavigation, chirurgie en condition éveillée, monitoring électro physiologique, microscope opératoire, bistouri à ultrason...) peuvent être utilisées pour minimiser les risques opératoires, tout en maximisant le contrôle de l'épilepsie.

Différentes stratégies chirurgicales sont possibles selon la localisation, la lésion sous-jacente et l'étendue de la zone épileptogène.

Dans l'épilepsie de la face mésiale du lobe temporal, avec sclérose de l'hippocampe, la technique standard est la résection temporale antérieure, avec résection du tiers antérieur du lobe temporal, de l'amygdale, de l'hippocampe et du gyrus parahippocampique. Il s'agit de l'intervention curative la plus fréquemment réalisée.

En cas de foyer cortical autre, on pratiquera une résection de la zone délimitée lors du bilan pré-chirurgical en particulier la SEEG tout en préservant

les zones neurologiques de haute importance fonctionnelle. Le cas échéant une résection lobaire ou multi lobaire en cas de lésion étendue peut être proposé.

✓ Chirurgie palliative

Cette chirurgie a pour but de limiter la diffusion des décharges épileptiques en interrompant certaines connections. Elles peuvent être envisagées quand il n'existe pas d'hypothèse satisfaisante sur l'existence d'un foyer épileptogène unique, ou bien s'il existe des foyers multiples bilatéraux, ou encore si la zone épileptogène est très étendue et recouvre des zones fonctionnelles dont on ne peut pas faire l'exérèse.

Ces techniques ne cherchent pas à guérir l'épilepsie mais visent à **réduire la fréquence et l'intensité des crises d'épilepsie**. Parmi les techniques de chirurgie palliative de l'épilepsie, on trouve :

La **callosotomie** consiste à couper par la chirurgie ou par radio chirurgie les fibres du corps calleux, reliant les deux hémisphères cérébraux.

Neuromodulation : Une technique palliative proposée en cas d'échec de chirurgie curative ou de non faisabilité de celle-ci. La stimulation électrique intéresse un nerf périphérique ou une région du cerveau (exemple : stimulation thalamique). Ces stimulations sont délivrés soit de manière programmée (boucle ouverte) ou en réponse aux crises. ⁵⁵

La stimulation du nerf **vague** peut apporter une amélioration de la fréquence et de l'intensité des crises. Un stimulateur est implanté sous la clavicule gauche et une électrode part du stimulateur vers le nerf vague.

Populations particulières :

Femme jeune :

Contraception orale et antiépileptique :

De nombreux AED interagissent avec la contraception hormonale orale avec deux conséquences principales :

- Echec de la contraception conduisant à une grossesse non planifiée
- Détérioration du contrôle des crises.

Le grand risque qui se pose chez les femmes épileptiques sous traitement à effet inducteur enzymatique du risque d'échec de la contraception par accélération de l'élimination hépatique du contraceptif.

Les femmes qui prennent des AED inducteurs des enzymes hépatiques et qui ont besoin d'une contraception doivent être informées de la nécessité d'utiliser une méthode de contraception à haute dose ou plus de composé œstrogène une méthode barrière ou d'autres méthodes de contraception.

Effet de la contraception hormonale orale sur les AED

Le principal AED affecté par la contraception orale est la lamotrigine. L'augmentation de la glucuronidation de la lamotrigine, en grande partie par le composant progestatif de la contraception hormonale orale, entraîne une augmentation de l'élimination de la lamotrigine et, par conséquent, une diminution des taux plasmatiques de plus de 50 %. Pendant la période sans pilule, les taux plasmatiques de lamotrigine augmentent rapidement de 25 à 50 %, ce qui peut entraîner une détérioration de crises et de toxicité, mais avec un risque mineur, voire nul, d'échec de la contraception.

Grossesse et tératogénicité :

De manière générale, la plus part des femmes épileptiques ont des grossesses sans complications, et donnent naissances à des bébés en bonne santé. Une prise en charge adéquate est nécessaire pour épargner les complications évitables.

Le traitement par AED pendant la grossesse est considéré comme nécessaire pour la plupart des femmes épileptiques, car le mauvais contrôles des crises chez la mère représente un risque supérieur à celui de l'utilisation des antiépileptiques et peuvent également nuire à la santé de la mère.^{56 57}

Il est également important de se rappeler que la concentration des DEA peut changer de manière significative au cours de la grossesse et en post partum.^{58 59}

Il est admis que le traitement par antiépileptiques au cours du premier trimestre de la grossesse est associé à un risque faible mais significative de maladies congénitales majeures. Bien que les données en ce sujet ne sont pas encore claires, mais on retient les affirmations suivantes :

Le risque de MCM est :

- ▲ probablement pas différent ou légèrement plus élevé que le taux de base (environ 1 à 2 %, voir ci-dessous) chez les femmes épileptiques qui ne prennent pas de médicaments.
- ▲ certainement plus élevé avec le valproate en monothérapie jusqu'à 3 à 5 fois le taux de base
- ▲ probablement élevé avec le topiramate, bien que les études pertinentes soient encore insuffisantes

- ▲ certainement plus élevé en poly thérapie qu'en monothérapie ; le valproate contribue de manière significative au risque élevé de MCM en poly thérapie, en particulier en association avec la lamotrigine.
- ▲ probablement dépendant de la dose, du moins pour le valproate et la lamotrigine (c'est-à-dire que plus la concentration plasmatique de l'AED n'est élevée, plus le risque relatif de MCM n'est élevé).

Plusieurs grands registres prospectifs de grossesse à travers le monde collectent des données sur la MCM liée aux antiépileptiques et d'autres résultats liés à la grossesse chez les femmes épileptiques. Cependant, même ces registres ont des problèmes méthodologiques importants. De ce fait, les données de tératogénicité et médicaments antiépileptiques restent à approfondir. ⁶⁰

Le valproate est définitivement associé à un risque élevé de MCM y compris une augmentation de 10 fois le risque de spina bifida aperta (1 à 2 % des nourrissons). Le risque est dose-dépendant, en particulier une dose supérieure à 1000 mg/jour. Une poly thérapie avec valproate et tout autre AED est hautement tératogène.

Le phénobarbital et la phénytoïne sont considérés comme ayant des effets tératogénicité certaine, mais relativement faible, par rapport au valproate, avec un risque de trouble cognitif chez les nourrissons exposés. Mais de manière générale les preuves sont insuffisantes pour déterminer si les enfants de femmes épileptiques ont un risque de trouble cognitif.

Crises et grossesse :

En raison de changements des concentrations plasmatiques des médicaments ainsi que les autres changements physiologiques accompagnant

la grossesse, on peut observer une détérioration des crises. D'autres facteurs liés à ma grossesse peuvent y intervenir, comme par exemple un problème d'observance secondaire aux vomissements gravidiques.⁵⁸

Pour de nombreux médicaments, des augmentations significatives de la clairance et donc des diminutions des taux plasmatiques sont caractéristiques de la grossesse.

Il existe des preuves documentées d'augmentations significatives de la clairance de la lamotrigine et de la phénytoïne ainsi que le phénobarbital et levétiracetam. Plus de 50 % des femmes épileptiques sous lamotrigine nécessitent un ajustement de doses aux cours de la grossesse.^{61 62 63}

Le suivi thérapeutique des médicaments anti épileptiques pendant la grossesse est recommandée en raison des changements significatifs qui intéressent ces médicaments pendant la grossesse.⁶⁰

Allaitement :

Les médicaments qui sont fortement liés aux protéines, qui ont un poids moléculaire élevé ou qui sont peu solubles liposolubles n'ont pas tendance à passer dans le lait maternel. La quantité des médicaments dans le lait maternel n'est pas toujours proportionnelle à la concentration plasmatique

L'exposition du nourrisson au médicament dépend de la concentration du médicament dans le lait maternel et de la quantité du lait maternel consommé.

L'activité pharmacologique du médicament chez le nouveau-né est différente de celle chez l'enfant et l'adulte.

Tableau 10 indicatif d'usage des antiépileptiques au cours de l'allaitement⁶⁴

Recommandations	antiépileptique
Oui	Carbamazépine, ethosuximide, valproate, phénytoin
Oui avec précaution	Clobazame, clonazépame, gabapentine, lamotrigine, levetiracetame, oxcarbazépine, topiramate, vigabatrine
Non	Felbamate
Pas de consensus	Phénobarbital

Sujet âgé :

Problème diagnostic :

Vu la fragilité du terrain et les morbidités multiples, le diagnostic d'une épilepsie chez un sujet âgé peut poser problème. Par exemple, une crise d'épilepsie avec chute peut être confondue avec un accident vasculaire cérébral.

Les crises d'épilepsie sont souvent méconnues ou confondues avec des événements paroxystiques non épileptiques chez les personnes âgées.

Les difficultés diagnostiques sont encore plus grandes lorsque le patient présente également des symptômes de maladie cérébrovasculaire, de démence ou de problèmes cardiaques.

L'isolement social, l'absence de témoins et la difficulté ou l'incapacité des personnes âgées à décrire leurs symptômes sont des facteurs qui s'ajoutent aux erreurs de diagnostic. ⁶⁵

Prescription des antiépileptiques chez le sujet âgé :

Certains changements physiologiques liés à l'âge du métabolisme des médicaments affectent le choix du traitement comme la diminution de la

biodisponibilité, l'augmentation de la fraction libre des médicaments et donc du risque de toxicité, l'allongement de leur demi-vie et le ralentissement de leur élimination. A ces nombreux facteurs s'ajoute le problème de la poly médication et des comorbidités.

Tout ceci doit être pris en considération dans le choix et l'introduction d'un médicament anti crise.

De manière générale, une introduction d'un médicament anti-crise doit être bien pesée contre le risque d'effet indésirable et toxique plus fréquents chez le sujet âgé. Puis un médicament doit toujours être instauré à faible dose et lentement. Une moitié dose à un effet thérapeutique par rapport à l'adulte jeune. La poly thérapie est déconseillée en raison de l'augmentation du risque d'effets indésirables.

Epilepsie et comorbidités :

En parlant de la prise en charge de l'épilepsie, il ne suffit pas de chercher le contrôle des crises seul, puisque la prise en charge de comorbidités associées aurait un impact important sur la qualité de vie du patient épileptique. C'est un volet à ne pas négliger.

Epilepsie et troubles du sommeil : ⁶⁶

La relation entre les troubles du sommeil et l'épilepsie constitue un cercle vicieux. Les troubles du sommeil peuvent induire un mauvais contrôle des crises épileptiques, et celles-ci peuvent déclencher ou entretenir les troubles du sommeil. Il est donc très important de s'intéresser au sommeil chez le patient épileptique.

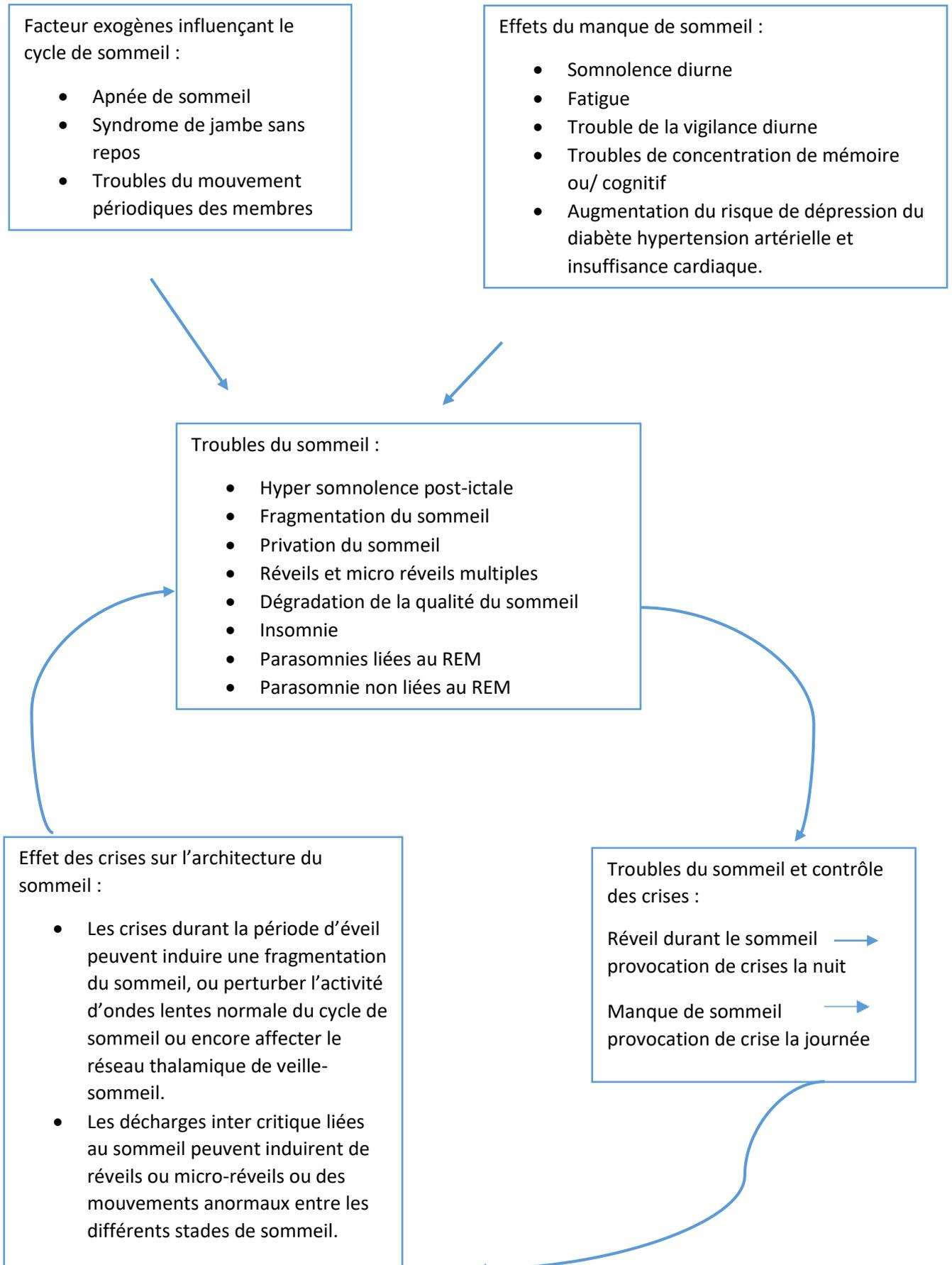


Schéma illustrant la relation trouble du sommeil-épilepsie

Nous soulignant l'importance de chercher les troubles de sommeil chez le patient épileptique. Ceci à travers un interrogatoire bien détaillé permettant de recueillir des données sur les habitudes du sommeil son hygiène et éventuels troubles associés, comme l'hyper somnolence et fatigue diurne, les réveils multiples, la notion d'hypertension artérielle et son contrôle, le poids (IMC++). Le clinicien peut aussi s'aider d'échelles validées permettant d'évaluer les troubles du sommeil et leur retentissement comme l'échelle de Pittsburg de la qualité du sommeil, l'Epworth de la somnolence diurne, QOLI (Quality of life in epilepsy) 10 et QOLI 31, échelle internationale du syndrome de jambe sans repos, et l'inventaire de Beck pour la dépression.

Au besoin des investigations supplémentaires seront demandées comme une polysomnographie idéalement couplée à un enregistrement EEG permettant d'explorer un SAOS, mais aussi de différencier des crises nocturnes des événements liés au sommeil comme les parosoniens.

Epilepsie et maladie cardio-vasculaire, risque de mort subite :

La mort subite chez un patient épileptique peut être secondaire à une origine cardiaque, un infarctus du myocarde (SCD : Sudden cardiaque death), ou SUDEP (Sudden unexpect death in epilepsy), c'est un décès survenant chez un patient qui était jusque-là bien portant (asymptomatique) sans évidence d'existence d'une morbidité non-cardiaque. Il est admis que dans cette situation l'explication la plus probable est une apnée centrale primaire faisant suite à une crise tonico-clonique généralisée.

Les crises épileptiques répétées augmentent le risque de pathologie cardiovasculaire. Ceci en endommageant le contrôle autonome du cœur avec augmentation du risque d'arythmie cardiaque, fibrillation ventriculaire, coronaropathie et infarctus du myocarde.

En plus des risques cardiaques per crise : asystolie ictale, tachycardie sinusale ou ventriculaire.

Enfin il ne faut pas négliger les effets secondaires des médicaments anti-crisés, notamment le risque d'arythmie induit par les agents bloquant les canaux sodiques comme la carbamazépine, lacosamide, lamotrigine et phénytoïne.

Donc une exploration cardiaque minimale par un ECG est légitime devant tout symptôme cardiaque ou encore un épisode de perte de conscience ne rappelant pas une crise typique.

Cognition chez le patient épileptique :

Globalement, le déclin cognitif semble résulter d'effets synergiques entre lésions initiales et acquises ainsi que du vieillissement plutôt que de l'effet des crises convulsives altérant progressivement la structure cérébrale.

Pour évaluer les fonctions cognitives et psychologiques d'un patient, il faudrait détailler l'état du fonctionnement quotidien, le déclin des performances intellectuelles et des fonctions exécutives, les troubles d'apprentissage, le dysfonctionnement du langage, le dysfonctionnement de la mémoire et les déficits d'attention liés à l'entretien de la maison, à l'école, au travail ou. Activités créatives. De plus, une évaluation neuropsychologique doit être réalisée au moins en cas de signes ou de symptômes d'un déficit

cognitif focal. La présence éventuelle d'une sclérose hippocampique secondaire doit être évaluée par IRM.

Certains facteurs augmentent le risque de troubles cognitifs chez le patient épileptique :

- ✓ Age de début de l'épilepsie et la durée d'évolution.
- ✓ Etiologie de l'épilepsie (sclérose hippocampique)
- ✓ Faible niveau d'éducation.
- ✓ Présence d'une lésion cérébrales évolutif ou pas (sclérose hippocampique, tumeur cérébrale).
- ✓ Traumatisme crânien.
- ✓ Chirurgie de l'épilepsie (résection +++)
- ✓ Crises épileptique fréquentes et mal contrôler.
- ✓ Prise de médicament anti-crisés affectant le cognition ou poly thérapie
- ✓ Troubles psychiques associées (dépression) ou troubles du sommeil.

Comorbidités psychiatrique :⁵⁵

La prévalence des maladies psychiatriques est plus élevée chez les patients épileptiques par rapport à la population générale. Il a été démontré sur le plan épidémiologique qu'un antécédent de pathologie psychiatrique était plus fréquent chez les patients épileptiques, et ce, avant même le début de l'épilepsie, écartant ainsi la notion exclusive de pathologies psychiatriques réactionnelles au vécu difficile de l'épilepsie et de son retentissement.

- La première étape de la prise en charge repose sur la reconnaissance des symptômes psychiatriques qui s'avèrent souvent plus atypiques que chez des patients non épileptiques. Par exemple l'identification de symptômes psychiatriques transitoires chronologiquement reliée à la crise est importante et pourrait mener au diagnostic de symptômes << péri-ictaux >> (Pré, per ou post ictaux). Dans ce cas le traitement de ces symptômes réponde sur les médicaments anti-crisés et non sur des anxiolytiques.

- La seconde étape doit être une analyse précise et détaillée des différents éléments pouvant contribuer aux symptômes psychiatriques tels que :

- des facteurs psychosociaux, neurobiologiques directement reliés aux crises ou à la maladie épileptique ;
- les effets secondaires des médicaments antiépileptiques.

La troisième étape, une fois le diagnostic de certitude de comorbidité psychiatrique posé, est de choisir la stratégie thérapeutique adéquate : médicaments psychotropes, psychothérapie....

❖ Dépression :

On peut distinguer :

- ▲ la dépression ictale : rare ; concernerait 1 % des patients avec crises focales sans rupture de conscience ;
- ▲ la dépression post-ictale : fréquente et probablement sous-estimée ; sentiment prolongé d'humeur dépressive et de dévalorisation pouvant perdurer plusieurs jours après une crise et affectant énormément la qualité de vie des patients ; concernerait 46 % à 62 % des patients selon Kanner ; serait, dans ce cas de figure, plus fréquente chez les patients avec épilepsie focale pharmaco résistante.
- ▲ la dépression inter-ictale : fréquemment sous diagnostiquée chez les patients épileptiques car volontiers atypique dans sa présentation ; les signes évocateurs de dépression (fatigue, troubles de l'appétit, troubles du sommeil) peuvent, par ailleurs, être relatés chez ces patients à leur traitement antiépileptique ; deux phénotypes de présentation clinique de dépression ont été identifiés chez les patients épileptiques :
 - le phénotype cognitif : plainte mnésique et cognitive subjective prédominante avec déficit objectif aux tests, dysphorie (cf. ultra), sentiment d'inutilité et de culpabilité, taux élevé d'idées suicidaires ;
 - le phénotype somatique : modifications de l'appétit et du sommeil, anhédonie, plainte mnésique et cognitive subjective prédominante sans déficit objectif aux tests, agitation psychomotrice.

- **Traitement** Comme chez les patients non épileptiques, on préconisera une double approche : pharmacologique et de soutien psychologique. Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS) ou de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline sont recommandés en premier choix pharmacologique, avec l'avantage de ne pas augmenter la fréquence des crises.

En complément de cette approche pharmacologique, on recommandera des psychothérapies adaptées ou des thérapies alternatives (méditation, yoga, relaxation, etc.) même si aucune étude randomisée n'a été menée pour en démontrer l'efficacité.

Dysphorie inter-ictale La dysphorie inter-ictale est une entité psychiatrique décrite par Blummer correspondant à une comorbidité psychiatrique à type de trouble de l'humeur spécifique des patients épileptiques. La définition de cette dysphorie inter-ictale repose sur huit signes cardinaux : humeur dépressive, anergie, douleur, insomnie (« symptômes dépressifs labiles »), peur et anxiété (« symptômes labiles affectifs ») et, enfin, irritabilité paroxystique et euphorie transitoire (« symptômes spécifiques »). Il existe néanmoins un débat pour savoir si cette dysphorie inter-ictale est, d'une part, vraiment spécifique de l'épilepsie et, d'autre part, véritablement inter-ictale, les troubles dysphoriques semblant beaucoup plus fréquents en période post-ictale.

Anxiété

On peut individualiser :

- ▲ les troubles anxieux pré-ictaux dans lequel l'anxiété est une manifestation prodrome de la survenue d'une crise ;
- ▲ les troubles anxieux ictaux pour lesquels l'anxiété est un symptôme de la crise ;
- ▲ les troubles anxieux post-ictaux : fréquents (jusqu'à 45 % des patients), symptômes à type de sentiment d'inquiétude, d'agoraphobie voire de sensations de panique, pouvant durer de 24 heures à plusieurs jours après la crise. L'anxiété post-ictale est souvent associée à des symptômes dépressifs ;
- ▲ les troubles anxieux inter-ictaux : les plus fréquents, à type de : – troubles anxieux généralisés : 3 à 13 % des patients, – troubles obsessionnels compulsifs : 1 à 3 % des patients, – états de stress post-traumatique : 1 à 5 % des patients, – phobie spécifique : anxiété anticipatoire menant à un comportement d'agoraphobie ou de phobie sociale : 6 % des patients, – attaques de panique.

Traitement : On préconise une association de thérapeutiques pharmacologiques (en particulier les antidépresseurs IRS) et de psychothérapie de type thérapies cognitives et comportementales (TCC) ou autre (biofeedback, thérapies basées sur la pleine conscience [mindfulness])

❖ Psychoses :

Les troubles psychotiques sont huit fois plus fréquents chez les patients épileptiques qu'en population générale. On peut individualiser :

- ▲ les psychoses ictales dont les symptômes sont contemporains d'une désorganisation critique de tout ou partie du cortex cérébral ;
- ▲ les psychoses post-ictales qui surviennent après que les décharges critiques ont cessé mais qui sont clairement reliées chronologiquement à la survenue repérable d'un épisode critique ;
- ▲ les psychoses inter-ictales épisodiques ou chroniques qui évoluent indépendamment des crises.

Le syndrome de psychose post-ictale est probablement sous-estimé du fait d'une méconnaissance de son existence. Classiquement, il survient après une série de crises très rapprochées, typiquement après une salve de crises. Le début est brutal, après un intervalle libre de quelques heures à quelques jours. La conscience est préservée ou très discrètement altérée. Le tableau psychiatrique évolue en moyenne pendant une semaine. Il existe au premier plan un syndrome délirant associant idées de persécution, idées de grandeur, idées mystiques, hallucinations acoustico verbales et visuelles. Typiquement, le tracé EEG, enregistré pendant l'accès psychotique, ne montre ni activité critique (permettant de faire la différence avec une psychose ictale) ni normalisation complète (permettant de faire la différence avec une psychose alternante).^{67 68}

Ces facteurs de risques sont :

- La recrudescence très récente de crises, volontiers secondairement généralisées ;
 - ✓ un foyer temporal ou fronto temporal, volontiers bilatéral ;
 - ✓ des antécédents d'affections neurologiques telles que des encéphalites ou des traumatismes crâniens ;

- ✓ une plus grande prévalence d'antécédents familiaux de troubles de l'humeur, d'antécédents personnels d'hospitalisations psychiatriques ou de tentatives de suicide ;
- ✓ un antécédent de psychose post-ictale.

La prise en charge repose de façon empirique sur traitement antipsychotique dès l'apparition des premiers signes de psychose, en préférant un antipsychotique incisif et non uniquement sédatif. Ce traitement antipsychotique pourra être arrêté rapidement après résolution des symptômes psychotique alternante ou normalisation forcée.

Les psychoses alternantes se voient dans un contexte de diminution importante de la fréquence des crises voire de disparition complète de celles-ci. Après une phase prodromale évocatrice à type d'insomnie, d'anxiété et de retrait des activités, on voit fleurir un tableau de psychose paranoïaque évoluant en pleine conscience avec des hallucinations et des symptômes thymiques. Les facteurs de risque sont :

- ✓ des antécédents personnels et familiaux de maladies psychiatriques ;
- ✓ des troubles de l'apprentissage ;
- ✓ un déficit intellectuel ;
- ✓ l'existence d'une épilepsie focale pharmaco résistante évoluant depuis plus de 15 ans, volontiers temporale.

La psychose inter-ictale chronique répond aux critères diagnostiques de la schizophrénie avec quelques particularités : rareté des troubles du cours de la pensée et de l'indifférence affective, fréquence des fluctuations rapides de

l'humeur. Le délire a volontiers une thématique mystique avec des hallucinations auditives et visuelles.⁶⁹ Les principaux facteurs de risque sont :

- ✓ le début précoce de l'épilepsie avant l'âge de 10 ans ;
- ✓ une localisation temporale.

En revanche, on ne relève pas de personnalité pré morbide de type schizoïde ni d'antécédents familiaux de schizophrénie. L'évolution de ces psychoses inter-ictales paraît plus favorable, moins déficitaire que celle des schizophrénies.

Effets secondaires psychiatriques des médicaments antiépileptiques :

Ces effets secondaires psychiatriques des médicaments antiépileptiques semblent :

- ✓ soit directs (directement reliés au type de molécule antiépileptique ou à ses modalités d'emploi : mécanisme d'action GABA-ergique, toxicité de la molécule, sevrage) ;
- ✓ soit indirects (reliés à l'épilepsie et à son évolution : normalisation forcée, phénomène de « release », psychose post-ictale ou péri-ictale, sévérité de l'épilepsie, anomalies des circuits limbiques). Les médicaments antiépileptiques semblant être le plus souvent pourvoyeurs d'effets secondaires psychiatriques sont le phénobarbital pour les médicaments de première génération, le vigabatrin, le topiramate, le zonisamide ; le lévétiracetam et le pérampanel pour les médicaments de nouvelle génération.

Epilepsie et qualité de vie :

Découverte de la maladie et annonce diagnostic :

L'épilepsie est une maladie greffée de préjugés, une maladie dont on ne parle pas assez, et ce malgré sa prévalence. Ce manque d'information affecte non seulement la personne épileptique qui se heurte alors à l'incompréhension de la société, mais il peut aussi avoir une résonance au moment de l'annonce du diagnostic. En effet, la personne chez qui on détecte une épilepsie peut elle-même être victime de ses propres préjugés. La pose du diagnostic nécessite alors une approche toute particulière, une prise en charge adéquate, comme dans d'autres maladies à charge symbolique importante. Le médecin devrait donc prendre le temps d'informer la personne sur cette maladie, sur ce qui lui arrive, de lui expliquer de quoi il s'agit, le comprendre et l'encadrer.

Ceci, afin d'éviter toutes représentations fausses, qui ne peuvent que nuire. « Un diagnostic d'épilepsie n'est jamais sans conséquences pour la vie du patient et de son entourage ». Il faudrait non seulement mieux informer la population, mais également éduquer les médecins à une meilleure communication, pour reconforter la personne dans ces moments difficiles et pour encourager une meilleure collaboration qui ne peut être que bénéfique au traitement.

Scolarité :

L'école est une étape fondamentale dans la vie de l'enfant, Malheureusement, les enfants épileptiques y rencontrent bien souvent des difficultés.

Les raisons en sont variables : absentéisme dû aux crises ; effets secondaires des médicaments causant des troubles de l'attention et du comportement et une altération des capacités cognitives. Souvent, les enfants épileptiques ont une intelligence normale, sans problèmes de mémoire, mais l'apprentissage proprement dit peut être ralenti. L'enfant est capable d'apprendre autant, mais a besoin de plus de temps, d'où ses difficultés à suivre le rythme. Dans ce contexte, il paraît important d'informer le corps enseignant de la maladie de l'enfant et de ses conséquences, pour éviter que ne soit porté un mauvais jugement sur son attitude et ses résultats mais aussi pour avoir une attitude adéquate en cas de crise apprendre les bons gestes pour la gestion de la situation de détresse et la gestion du stress et panique en classe.

Expliquer simplement et clairement la maladie aux camarades de classes d'un enfant épileptique est très souhaitable pour dédramatiser la situation et surtout éviter le rejet de l'enfant par ses camarades par peur ou incompréhension.

Vie familiale :

L'annonce du diagnostic d'une épilepsie déclenche souvent des interrogations, inquiétudes et incertitudes auprès de la famille. Du jour au lendemain, la famille doit prendre en compte cette maladie dans sa vie quotidienne, et parfois l'acceptation de la maladie prend beaucoup de temps.

Les réactions familiales sont en fonction de la gravité des crises. Les crises d'épilepsie pouvant apparaître sous beaucoup de formes qui vont de l'absence de quelques secondes aux convulsions les plus extrêmes et surprenantes qui durent plusieurs minutes, on comprend bien que l'impact sur la vie de famille sera différent selon le type de crise.

Il va de soi que plus les personnes sont proches de la personne épileptique, plus elles sont affectées par la maladie. C'est ainsi que le conjoint et les parents souffrent le plus de cette situation, ils passent par les moments difficiles de l'annonce de la maladie jusqu'au moment où la plupart acceptent l'épilepsie comme faisant partie de la vie et donc de leur quotidien.

Vie sociale :

La personne épileptique, après avoir accepté sa maladie devra donc « apprendre à vivre avec ».

La crise est une source d'angoisse pour les personnes qui perdent connaissance durant leurs crises, celles-ci correspondent à un trou noir, à une « petite mort ». Pour celles qui ne perdent pas connaissance, c'est soudain le corps qui n'obéit plus. Elle survient à n'importe quel moment, n'importe où. Peut être source de traumatisme (crise atonique avec chute). Une crise d'épilepsie peut encore être perçue comme humiliante par exemple suite à la perte d'urine ou de selles. De par l'aspect humiliant et angoissant que peut revêtir la crise épileptique, on comprend aisément qu'elle puisse être un frein à une vie sociale épanouie. Outre les crises, une personne épileptique doit suivre des règles d'hygiène de vie assez contraignantes, une bonne hygiène de sommeil, éviter les boissons excitantes (exp : café), prise du traitement, parfois il faudra renoncer à la conduite de voiture. Ces éléments peuvent limiter leur vie sociale.

Travail :

Le patient épileptique peut-il exercer n'importe quel métier ? L'épilepsie peut être plus ou moins sévère. Elle aura donc un impact équivalent sur la vie professionnelle du patient. Pour les enfants, la maladie (crises et traitement) peut affecter leur niveau de formation. Ainsi, ils accéderont à des postes peut-être moins importants. Leur orientation professionnelle devra prendre en compte la maladie. On évitera donc de choisir un métier à risque pour le patient ou à risque pour les autres (chauffeur de transport en commun). Les types d'emploi occupés par les épileptiques sont sensiblement différents de

ceux d'une population normale : moins de professions libérales et moins de travailleurs qualifiés. ». Si la personne développe une épilepsie à l'âge adulte, différentes situations sont possibles, selon le métier exercé et la sévérité de la maladie (reclassement professionnel, voir un arrêt de travail payé si la maladie est grave).

Il faut se diriger vers des métiers où même si une crise arrive, l'individu ne met pas sa vie en danger ni celle des autres. Par contre, tous les patients ne pourront pas retrouver un revenu par le biais d'un travail, car selon le type de crise et surtout selon leur fréquence, il est impossible de concilier maladie et travail.

Sport :

Il est important de savoir que la pratique du sport, pour un patient correctement traité et équilibré par un traitement complet :

1. n'aggrave pas une épilepsie ;
2. ne favorise pas le déclenchement d'une crise, sauf si l'activité sportive est exécutée de manière irrégulière, provoquant une fatigue brutale ;
3. n'entraîne, en général, pas un risque d'accident plus élevé, même si ce risque doit être pris en compte. La pratique du sport est donc non seulement possible, mais également souhaitable chez les sujets épileptiques car elle joue un rôle indéniable dans :
 - la santé physique et l'équilibre dynamique du sujet ;
 - le développement de la personnalité ;
 - l'intégration sociale.

Les sports où il y a un contact direct avec le sol (athlétisme, sports de balle) sont praticables sans restriction : une surveillance et une aide

particulière sont toutefois nécessaires pour les épileptiques graves. Excepté dans des conditions extrêmes, faire du vélo, du ski et de l'équitation est tout-à-fait possible pour la personne épileptique qui a fait le pas de l'autonomie : les conséquences d'une chute ne sont pas plus sérieuses que pour une autre personne.

Les sports aquatiques (natation, planche à voile, voile, plongée sous-marine, pêche), par contre, ne peuvent être pratiqués que sous la surveillance d'un tiers au courant de l'affection : une perte de connaissance en milieu aquatique peut toujours avoir des conséquences graves. Enfin, en raison du danger qu'occasionnerait une chute ou une perte de contact, les sports mécaniques, l'alpinisme et le parachutisme sont fortement déconseillés.

Dans le cadre scolaire, il est aussi bon pour l'enfant épileptique de faire du sport que pour les autres enfants. Une dispense sera souvent préjudiciable à une bonne intégration, car elle peut marginaliser l'enfant. Dans la mesure où son état le permet et où lui-même se sent à l'aise et en sécurité, il faut l'encourager à pratiquer les activités sportives. Il convient toujours d'éviter un stress ou de l'inquiétude chez l'enfant épileptique qui peuvent favoriser le déclenchement de crises ; si pourtant le cas se présente et que l'enfant ne peut être rassuré, il est alors préférable de le dispenser momentanément de l'activité sportive en question. Des précautions doivent également être prises dans certaines situations à risques (natation, corde).

Bibliographie

1. Assemblée mondiale de la Santé 68. Charge mondiale de l'épilepsie et nécessité d'une action coordonnée au niveau des pays pour influencer sur ses conséquences sanitaires et sociales et sensibiliser l'opinion publique. Published online 2015. Accessed December 19, 2023. <https://iris.who.int/handle/10665/253635>
2. Falco-Walter J. Epilepsy—Definition, Classification, Pathophysiology, and Epidemiology. *Semin Neurol*. 2020;40(06):617–623. doi:10.1055/s-0040-1718719
3. Epilepsy in adults - PubMed. Accessed October 18, 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30686584/>
4. Souirti Z, Hmidani M, Lamkaddem A, et al. Prevalence of Epilepsy in Morocco: A population-based study. *Epilepsia Open*. n/a(n/a). doi:10.1002/epi4.12802
5. Fiest KM, Sauro KM, Wiebe S, et al. Prevalence and incidence of epilepsy: A systematic review and meta-analysis of international studies. *Neurology*. 2017;88(3):296–303. doi:10.1212/WNL.0000000000003509
6. Bernard C. Physiopathologie des épilepsies : avancées récentes. *Presse Médicale*. 2011;40(3):256–264. doi:10.1016/j.lpm.2010.12.005
7. Cho KO, Lybrand ZR, Ito N, et al. Aberrant hippocampal neurogenesis contributes to epilepsy and associated cognitive decline. *Nat Commun*. 2015;6:6606. doi:10.1038/ncomms7606
8. Suppression of Adult Neurogenesis Increases the Acute Effects of Kainic Acid - PMC. Accessed December 18, 2023. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4800819/>

9. Seifert G, Steinhäuser C. Neuron–astrocyte signaling and epilepsy. *Exp Neurol.* 2013;244:4–10. doi:10.1016/j.expneurol.2011.08.024
10. Vezzani A, Balosso S, Ravizza T. Neuroinflammatory pathways as treatment targets and biomarkers in epilepsy. *Nat Rev Neurol.* 2019;15(8):459–472. doi:10.1038/s41582-019-0217-x
11. Szepetowski P. Genetics of human epilepsies: Continuing progress. *Presse Médicale.* 2018;47(3):218–226. doi:10.1016/j.lpm.2017.10.020
12. A potassium channel mutation in neonatal human epilepsy – PubMed. Accessed October 25, 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9430594/>
13. Singh NA, Charlier C, Stauffer D, et al. A novel potassium channel gene, KCNQ2, is mutated in an inherited epilepsy of newborns. *Nat Genet.* 1998;18(1):25–29. doi:10.1038/ng0198-25
14. De novo loss- or gain-of-function mutations in KCNA2 cause epileptic encephalopathy – PubMed. Accessed October 25, 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25751627/>
15. Heron SE, Smith KR, Bahlo M, et al. Missense mutations in the sodium-gated potassium channel gene KCNT1 cause severe autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Nat Genet.* 2012;44(11):1188–1190. doi:10.1038/ng.2440
16. Barcia G, Fleming MR, Deligniere A, et al. De novo gain-of-function KCNT1 channel mutations cause malignant migrating partial seizures of infancy. *Nat Genet.* 2012;44(11):1255–1259. doi:10.1038/ng.2441

17. Escayg A, MacDonald BT, Meisler MH, et al. Mutations of SCN1A, encoding a neuronal sodium channel, in two families with GEFS+2. *Nat Genet.* 2000;24(4):343–345. doi:10.1038/74159
18. Heron SE, Crossland KM, Andermann E, et al. Sodium-channel defects in benign familial neonatal–infantile seizures. *Lancet Lond Engl.* 2002;360(9336):851–852. doi:10.1016/S0140–6736(02)09968–3
19. Baulac S, Huberfeld G, Gourfinkel–An I, et al. First genetic evidence of GABA(A) receptor dysfunction in epilepsy: a mutation in the gamma2–subunit gene. *Nat Genet.* 2001;28(1):46–48. doi:10.1038/ng0501–46
20. Extrasynaptic GABAA receptors: Their function in the CNS and implications for disease – PMC. Accessed October 26, 2023. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3399243/>
21. Epi4K Consortium, Epilepsy Phenome/Genome Project, Allen AS, et al. De novo mutations in epileptic encephalopathies. *Nature.* 2013;501(7466):217–221. doi:10.1038/nature12439
22. Carvill GL, Weckhuysen S, McMahon JM, et al. GABRA1 and STXBP1: novel genetic causes of Dravet syndrome. *Neurology.* 2014;82(14):1245–1253. doi:10.1212/WNL.0000000000000291
23. Carvill GL, Regan BM, Yendle SC, et al. GRIN2A mutations cause epilepsy–aphasia spectrum disorders. *Nat Genet.* 2013;45(9):1073–1076. doi:10.1038/ng.2727
24. Lesca G, Rudolf G, Bruneau N, et al. GRIN2A mutations in acquired epileptic aphasia and related childhood focal epilepsies and encephalopathies with speech and language dysfunction. *Nat Genet.* 2013;45(9):1061–1066. doi:10.1038/ng.2726

25. Lemke JR, Hendrickx R, Geider K, et al. GRIN2B mutations in West syndrome and intellectual disability with focal epilepsy. *Ann Neurol*. 2014;75(1):147–154. doi:10.1002/ana.24073
26. Li D, Yuan H, Ortiz-Gonzalez XR, et al. GRIN2D Recurrent De Novo Dominant Mutation Causes a Severe Epileptic Encephalopathy Treatable with NMDA Receptor Channel Blockers. *Am J Hum Genet*. 2016;99(4):802–816. doi:10.1016/j.ajhg.2016.07.013
27. Saitsu H, Kato M, Okada I, et al. STXBPI mutations in early infantile epileptic encephalopathy with suppression–burst pattern. *Epilepsia*. 2010;51(12):2397–2405. doi:10.1111/j.1528-1167.2010.02728.x
28. Schubert J, Siekierska A, Langlois M, et al. Mutations in STX1B, encoding a presynaptic protein, cause fever–associated epilepsy syndromes. *Nat Genet*. 2014;46(12):1327–1332. doi:10.1038/ng.3130
29. EuroEPINOMICS–RES Consortium, Epilepsy Phenome/Genome Project, Epi4K Consortium. De novo mutations in synaptic transmission genes including DNMI cause epileptic encephalopathies. *Am J Hum Genet*. 2014;95(4):360–370. doi:10.1016/j.ajhg.2014.08.013
30. Lee HY, Huang Y, Bruneau N, et al. Mutations in the gene PRRT2 cause paroxysmal kinesigenic dyskinesia with infantile convulsions. *Cell Rep*. 2012;1(1):2–12. doi:10.1016/j.celrep.2011.11.001
31. Cloarec R, Bruneau N, Rudolf G, et al. PRRT2 links infantile convulsions and paroxysmal dyskinesia with migraine. *Neurology*. 2012;79(21):2097–2103. doi:10.1212/WNL.0b013e3182752c46

32. Cossette P, Liu L, Brisebois K, et al. Mutation of GABRA1 in an autosomal dominant form of juvenile myoclonic epilepsy. *Nat Genet.* 2002;31(2):184–189. doi:10.1038/ng885
33. Layus L. Caractérisation d'un modèle murin d'épilepsie liée à mTOR.
34. Dibbens LM, de Vries B, Donatello S, et al. Mutations in DEPDC5 cause familial focal epilepsy with variable foci. *Nat Genet.* 2013;45(5):546–551. doi:10.1038/ng.2599
35. Ishida S, Picard F, Rudolf G, et al. Mutations of DEPDC5 cause autosomal dominant focal epilepsies. *Nat Genet.* 2013;45(5):552–555. doi:10.1038/ng.2601
36. Mutations in the HECT domain of NEDD4L lead to AKT–mTOR pathway deregulation and cause periventricular nodular heterotopia – PubMed. Accessed October 26, 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27694961/>
37. Lim JS, Kim W il, Kang HC, et al. Brain somatic mutations in MTOR cause focal cortical dysplasia type II leading to intractable epilepsy. *Nat Med.* 2015;21(4):395–400. doi:10.1038/nm.3824
38. Nakashima M, Saitsu H, Takei N, et al. Somatic Mutations in the MTOR gene cause focal cortical dysplasia type IIb. *Ann Neurol.* 2015;78(3):375–386. doi:10.1002/ana.24444
39. Epilepsies de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte | Livre + Compl. | 9782294762789. Elsevier Masson SAS. Accessed December 18, 2023. <https://www.elsevier-masson.fr/epilepsies-de-lenfant-de-ladolescent-et-de-ladulte-9782294762789.html>

40. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE Official Report: A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475–482. doi:10.1111/epi.12550
41. Wirrell EC, Nabbout R, Scheffer IE, et al. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022;63(6):1333–1348. doi:10.1111/epi.17237
42. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology – PubMed. Accessed October 13, 2023. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28276062/>
43. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):522–530. doi:10.1111/epi.13670
44. STRUCTURAL ETIOLOGY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/structural-groupoverview.html>
45. INFECTIOUS ETIOLOGY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/infectious-groupoverview.html>
46. METABOLIC ETIOLOGY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/metabolic-groupoverview.html>

47. IMMUNE ETIOLOGY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/immune-groupoverview.html>
48. UNKNOWN ETIOLOGY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/unknown-groupoverview.html>
49. FEBRILE INFECTION RELATED EPILEPSY. Accessed December 18, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/aetiology/febrile-infection-related-epilepsy-eeg.html>
50. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy: Etiologic Classification of Epilepsy. *Epilepsia*. 2011;52(6):1052–1057. doi:10.1111/j.1528-1167.2011.03041.x
51. EPILEPSY IMITATORS. Accessed December 21, 2023. <https://www.epilepsydiagnosis.org/epilepsy-imitators.html>
52. Beghi E, Carpio A, Forsgren L, et al. Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*. 2010;51(4):671–675. doi:10.1111/j.1528-1167.2009.02285.x
53. A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and Their Treatment, 2nd ed. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29(9):e86. doi:10.3174/ajnr.A1231
54. Chirurgie de l'épilepsie – Centre hospitalier universitaire (CHU) de Toulouse. Accessed March 9, 2024. <https://www.chu-toulouse.fr/-chirurgie-de-l-epilepsie->
55. Epilepsies de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte | Livre + Compl. | 9782294762789. Elsevier Masson SAS. Accessed December 18, 2023.

- <https://www.elsevier-masson.fr/epilepsies-de-lenfant-de-ladolescent-et-de-ladulte-9782294762789.html>
56. Vajda FJE. Treatment options for pregnant women with epilepsy. *Expert Opin Pharmacother.* 2008;9(11):1859–1868. doi:10.1517/14656566.9.11.1859
57. Adab N, Kini U, Vinten J, et al. The longer term outcome of children born to mothers with epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75(11):1575–1583. doi:10.1136/jnnp.2003.029132
58. Pennell PB. Antiepileptic drug pharmacokinetics during pregnancy and lactation. *Neurology.* 2003;61(6 Suppl 2):S35–42. doi:10.1212/wnl.61.6_suppl_2.s35
59. Holmes LB, Baldwin EJ, Smith CR, et al. Increased frequency of isolated cleft palate in infants exposed to lamotrigine during pregnancy. *Neurology.* 2008;70(22 Pt 2):2152–2158. doi:10.1212/01.wnl.0000304343.45104.d6
60. Johannessen SI, Tomson T. Pharmacokinetic variability of newer antiepileptic drugs: when is monitoring needed? *Clin Pharmacokinet.* 2006;45(11):1061–1075. doi:10.2165/00003088-200645110-00002
61. Harden CL, Pennell PB, Koppel BS, et al. Practice parameter update: management issues for women with epilepsy—focus on pregnancy (an evidence-based review): vitamin K, folic acid, blood levels, and breastfeeding: report of the Quality Standards Subcommittee and Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology and American Epilepsy Society. *Neurology.* 2009;73(2):142–149. doi:10.1212/WNL.0b013e3181a6b325

62. Pennell PB, Hovinga CA. Antiepileptic drug therapy in pregnancy I: gestation-induced effects on AED pharmacokinetics. *Int Rev Neurobiol.* 2008;83:227–240. doi:10.1016/S0074-7742(08)00013-5
63. Tomson T, Hiilesmaa V. Epilepsy in pregnancy. *BMJ.* 2007;335(7623):769–773. doi:10.1136/bmj.39266.473113.BE
64. Davanzo R, Dal Bo S, Bua J, Copertino M, Zanelli E, Matarazzo L. Antiepileptic drugs and breastfeeding. *Ital J Pediatr.* 2013;39:50. doi:10.1186/1824-7288-39-50
65. Ramsay RE, Macias FM, Rowan AJ. Diagnosing epilepsy in the elderly. *Int Rev Neurobiol.* 2007;81:129–151. doi:10.1016/S0074-7742(06)81008-1
66. Peltola J, Surges R, Voges B, von Oertzen TJ. Expert opinion on diagnosis and management of epilepsy-associated comorbidities. *Epilepsia Open.* 2023;9(1):15–32. doi:10.1002/epi4.12851
67. Logsdail SJ, Toone BK. Post-ictal psychoses. A clinical and phenomenological description. *Br J Psychiatry J Ment Sci.* 1988;152:246–252. doi:10.1192/bjp.152.2.246
68. Kanemoto K, Kawasaki J, Kawai I. Postictal psychosis: a comparison with acute interictal and chronic psychoses. *Epilepsia.* 1996;37(6):551–556. doi:10.1111/j.1528-1157.1996.tb00608.x
69. Slater E, Beard AW, Glithero E. The schizophrenialike psychoses of epilepsy. *Br J Psychiatry J Ment Sci.* 1963;109:95–150. doi:10.1192/bjp.109.458.95