

Les épilepsies

Définition

- Les épilepsies: sont des affections chroniques de causes diverses, caractérisées par la répétition spontanée des crises épileptiques.
 - Les crises épileptiques: sont des manifestations chroniques variées(motrices, sensitives, sensorielles, végétatives.....) résultant de l'hyperactivité paroxystique d'un nombre plus au moins grand de neurones cérébraux.
- Une crise épileptique isolée ou contemporaine d'une agression cérébrale aiguë n'entrent pas dans le cadre de la maladie épileptique.

Epidémiologie

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

- L'incidence (le nombre de nouveaux cas d'une maladie survenant dans une population donnée pendant une période donnée) est en moyenne de 50/100.000 habitants et par an.
 - La prévalence (le nombre de cas d'une maladie dans une population donnée a un moment donnée) varie de 0,5 à 2%, elle est similaire à celle de diabète ou les rhumatismes chroniques.
- Les taux d'incidence et de prévalence sont plus élevés aux âges extrêmes de la vie (avant 10ans et au delà de 60ans). Environ 50 % des épileptiques débutent avant l'âge de 10 ans.

Classement des épileptiques

La classification internationale des épilepsies combine deux paramètres : la symptomatologie et l'étiologie.

a- classement par rapport à la symptomatologie

1- Les épilepsies généralisées

Elles comportent des crises dont les caractères cliniques ne comporte aucun élément pouvant se rapporter à une structure anatomique ou fonctionnelle localisée dans un hémisphère. Les anomalies EEG critiques et intercritiques sont bilatérales symétriques et synchrones sur les deux hémisphères.

2- Les épilepsies partielles

Les crises ont un point de départ focal, on décrit :

- Les crises partielles simples : elles se déroulent sans altération de la conscience.
- Les crises partielles complexes : elles comportent d'emblée ou secondairement une altération de la conscience.
 - Les crises partiellement simples ou complexes secondairement généralisées.

b- classement par rapport à l'étiologie

1- Les épilepsies idiopathiques

Ce sont des syndromes épileptiques survenant chez des sujets normaux, sans lésions cérébrales, sans déficit neurologique ou intellectuel sans antécédents significatifs en dehors d'antécédents familiaux, et il existe un caractère génétique parfois démontrable.

Pour les épilepsies partielles idiopathiques, les crises ne sont pas en rapport avec une lésion cérébrales ; mais avec un foyer épileptogène fonctionnel et transitoire.

2- Les épilepsies symptomatiques

Elles sont la conséquence de lésions cérébrales variées, ces lésions peuvent être anciennes, cicatricielles ou évolutives. Le type de crise va dépendre la spécialisation fonctionnelle de la structure cérébrale atteinte (ex : épilepsie temporale, frontale, pariétale...).

3- Les épilepsies cryptogéniques

La cause de ses épilepsies est cachée et échappe aux moyens actuels d'investigations.

Les mécanismes étiologiques

Plusieurs facteurs ont été identifiés dans les mécanismes des crises épileptiques mais le mécanisme intime des épilepsies (épileptogénèse) reste encore mal connu.

a- Facteurs génétiques

Les antécédents familiaux des épilepsies doivent être systématiquement recherchés, en effet il existe dans certaines familles une prédisposition à présenter des crises. Le mode de transmission est variable, exemple : épilepsie myoclonique juvénile, il existe plus de 140 maladies génétiques associées à une épilepsie, la plus part sont à transmission autosomique récessive, mais elles constituent à peine 1% de l'ensemble des épilepsies ex : Les épilepsies myocloniques progressives.

b- Les facteurs acquis

Toute agression cérébrale, traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale ou systémique peut contribuer au développement d'une épilepsie.

c- Mécanisme de la décharge épileptique

La décharge épileptique résulte de l'équilibre entre l'excitation et l'inhibition, cet équilibre est organisé à 2 niveaux, cellulaire (altération des courants ioniques membranaire) et synaptique, déséquilibre entre les mécanismes excitateurs et inhibiteurs.

1- Altération des courants ioniques membranaires : L'excitabilité des neurones est liée à la présence des canaux ioniques voltages dépendants sur leurs membranes.

- Les canaux Na^+ ; Lors de la crise il y a entrée de Na^+ extracellulaire dans la cellule ce qui va entraîner une dépolarisation.

- Les canaux K^+ lors de la crise il y a sortie du K^+ intracellulaire e à l'extérieur de la cellule ce qui va entraîner une repolarisation.

- Les canaux Ca^{++} ont un rôle dans la synchronisation des cellules, le taux de Ca^{++} est diminué dans le foyer épileptique.

2- Facteurs synaptiques : Au niveau synaptique l'activité épileptique se traduit par une dépolarisation paroxystique qui entraînent un potentiel post synaptique exciteur géant et prolongé, ce potentiel résulte

- Défaut des mécanismes inhibiteurs

Le neuromédiateur essentiel est l'acide gamma-aminobutyrique (GABA), il agit sur les canaux ioniques (Cl^- et K^+) et entraîne une hyperpolarisation (prévention des crises).

- Excès de mécanismes excitateurs

La transmission excitatrice est liée aux acides aminés excitateurs surtout le glutamate, celui-ci entraîne une dépolarisation.

d- Néosynaptogénèse

- Ce facteur est incriminé surtout dans les épilepsies partielles ex : épilepsie temporale au niveau des structures internes du lobe temporal notamment la région hippocampique, suite à des agressions diverses, il y a bourgeonnement des branches axonales avec néosynaptogénèse, ceci va entraîner des réseaux aberrants responsables de foyer épileptique.

- La compréhension de mécanisme de la décharge épileptique a permis de mettre au cours de ces 10 dernières années de nouveaux traitements sur une base neuro-biologique rationnelle.

Sémiologie des crises

A- Les crises généralisées

1- Les crises généralisées tonico-cloniques (grand mal)

Début brutal par une perte de connaissance entraînant souvent une chute traumatique puis se succède.

- Phase tonique (10 à 20secondes), le corps se raidit, il y a blocage de la respiration avec cyanose.

- Phase clonique (30s à 2 minutes) il y a des secousses musculaires (clonies) rythmiques généralisées symétriques avec parfois une morsure de la langue.

- Phase comateuse de relâchement musculaire avec souvent perte d'urine, une respiration ample et bruyante puis un sommeil post critique de quelques minutes à 2 ou 3 heures.

- Au réveil il existe une amnésie de la crise épileptique.

2- Les crises toniques

- Elles intéressent surtout l'enfant et surviennent souvent au cours du sommeil.

- Elles se caractérisent par une contraction musculaire à début et fin brusque ou progressif, elle peut être globale ou intéressant un groupe musculaire.

3- Les crises cloniques

- Elles se rencontrent surtout chez les enfants.

- Elles se manifestent par des clonies généralisées souvent asymétriques associés à une perte de connaissance.

4- Crises atoniques

- C'est une perte brutale du tonus posturale très brève avec altération de la conscience. La crise peut intéresser une partie du corps (ex: la tête qui tombe brutalement) ou le corps entier avec chute du malade.

5- Crises myocloniques

- Ce sont des secousses bilatérales isolées, souvent localisées aux membres supérieurs et parfois aux membres inférieurs entraînant une chute. Ces crises sont volontiers matinales, favorisées par la privatisation de sommeil, et ne s'accompagnant pas d'altération de la conscience.

6- Les absences

- C'est une suspension brève et brutale de la conscience sans chute, l'enfant arrête l'activité en cours, reste figé, le regard fixe et vague, dure 5 à 10 secondes puis l'enfant reprend son activité comme si rien ne s'était passé.

B- Les crises partielles

1- Les crises partielles simples

Les crises partielles simples se caractérisent par l'absence de l'altération de la conscience.

a- Les crises motrices :

- 1- Les crises somato-motrices: ce sont des contractions brusques ou tonico-cloniques de siège fixe ex: hemiface, membre, origine: cortex moteur primaire.
- 2- Les crises Bravais-jacksoniennes: elles traduisent la diffusion progressive de la décharge à l'ensemble du cortex moteur. La crise débute à la face, la main ou le pied puis s'étend vers la racine du membre puis de tout l'hémicorps.
- 3- Les crises versives : ce sont les plus fréquentes des crises partielles motrices. Elles se traduisent par une déviation conjuguée des yeux et de la tête et parfois du tronc, l'origine est variable.
- 4- Les crises aphasiques : c'est une perturbation critique du langage dans son expression ou élaboration.
Origine : cortex frontal inférieur (F3), temporo-pariétal de l'hémicorps dominant.

b - Les crises sensitives et sensorielles :

- 1- Les crises somato-sensitives : elles sont le plus souvent à type de paresthésies soit limitées ou ayant une marche jacksonienne.
Origine : cortex pariétal primaire.
- 2- Les crises visuelles : hallucinations visuelles élémentaires : phosphènes, scotomes ou amputation du champ visuel.
Origine : aire occipital 16 et 17.
- 3- Les crises auditives : acouphènes , assourdissement .Origine : région temporale controlatérale de Heschl

Les crises partielles complexes

Elles sont très diverses , en rapport avec une décharge du cortex associatif surtout temporal , parfois frontal . Ces crises s'accompagnent d'une perte de connaissance et peuvent se généraliser secondairement.

Les manifestations sont :

- . Une perte de connaissance sans chute , associée a des automatismes variés (gestuels, verbaux, végétatifs, oro-alimentaires) : « absence temporale »
- . Symptomatologie affective ou intellectuelle (peur , anxiété , troubles de la mémoire , état de rêve...)
- . Crises psycho-sensorielles : a type d'illusions ou hallucinations visuelles, auditives ou corporelles.
- . Crises psycho-motrices : début avec des troubles végétatifs (gêne épigastrique, peur , tachycardie..) associés a des automatismes.

SEMILOGIE DES ETATS DE MAL EPILEPTIQUE

Définition : ce sont des crises épileptiques multiples se répétant a des intervalles brefs.
Selon le type de crises , il existe différents types d'état de mal épileptique

- 1- Etats de mal généralises
 - _ Etat de mal tonico-clonique : il se manifeste par des crises tonico-cloniques généralisées qui se répétant (4-8 crises /heure) , entre les crises le patient ne reprend pas totalement conscience. Le pronostic vital est mis en jeu (taux de mortalité est de 10%)
 - Etat de mal myoclonique : les myoclonies peuvent durer plusieurs heures.
 - Etat de mal d'absences : il se manifeste par un syndrome confusionnel prolongé , l'injection IV de benzodiazépines permet un retour rapide a un état de conscience normale
 - - Etat de mal tonique : il s'observe au cours des encéphalopathies épileptogènes sévères de l'enfant
- 2- Etats de mal partiels
 - Ils sont de différents type et ne comportent pas de risque vital , on distingue :
 - . les états de mal hémicorporels moteur
 - . les états de mal partiel d'origine temporal ou frontal : ils comportent des phases confusionnelles avec des automatismes variés

DIAGNOSTIC POSITIF

Il repose sur l'interrogatoire (patient, famille, témoins éventuels) ; les éléments a prendre en considération sont : le caractère paroxystique, le stéréotypie des crises , chute traumatique, l'amnésie post critique , la notion de myalgies au réveil

L'EEG : c'est l'enregistrement de l'activité électrique cérébrale , il comporte un enregistrement de l' activité au repos, une épreuve d'hyperpnée et une stimulation lumineuse intermittente . L'EEG est utile quand Il montre des éléments paroxystiques a type de pointes , pointes ondes, polypointes ondes généralisées ou focalisées cohérente avec la présentation clinique des crises .

Il faut souligner

Une épilepsie peut s'accompagner d'un EEG normal

Des anomalies paroxystiques a l'EEG peuvent se voir en dehors de tout contexte de crise épileptique

La tomодensitométrie cérébrale, et la résonance magnétique nucléaire sont demandées pour la recherche étiologique

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il repose surtout sur l'interrogatoire avec parfois recours a l'EEG

Causes neurologiques

- migraines
- drop attack
- accident ischémique transitoire

Causes cardio-vasculaires

- hypotension orthostatique
- syncope vagale

Causes psychiques

- hystérie
- anxiété
- attaque panique

FORMES ETIOLOGIQUES

Accidents à la naissance

Anoxie néonatale et traumatisme obstétricale (l'épilepsie peut survenir tardivement)

Tumeurs

Surtout observées chez l'adulte, elles se manifestent par une épilepsie tardive surtout partielle, tous les types de tumeurs peuvent se voir (méningiomes, glioblastomes ...)

Infections

- abcès du cerveau, tuberculome
- encéphalite virale (herpes)
- méningite purulente ou tuberculeuse
- méningo-encéphalite syphilitique

Epilepsie post-traumatique

L'Epilepsie peut survenir plus ou moins tardivement après le traumatisme, le risque est important s'il existe un coma, une fracture du crâne ou une lésion cérébrale associée.

Causes vasculaires

- AVCI
- Hémorragie cérébrale
- Malformation artério-veineuse, hématome
- Thrombophlébite cérébrale

Epilepsie sans cause connue

C'est le cadre le plus fréquent, on parle de :

- épilepsie idiopathique (prédisposition génétique)
- épilepsie cryptogénétique (cause cachée non décelable par les moyens d'investigations actuelles)

Les caractères de ces épilepsies sont : le début à l'enfance ou à l'adolescence, un examen neurologique et psychique normale, un examen TDM ou IRM normale et l'EEG qui montre un rythme de fond normale avec des décharges paroxystiques généralisées ou focalisées.

Les autres causes

Les crises épileptiques peuvent être un symptôme au cours :

- troubles ioniques : hypoglycémie, hypercalcémie
- alcoolisme
- intoxication médicamenteuse
- affections générales (ex : lupus)
- affections neurologiques (ex : Alzheimer)

FORMES SYNDROMIQUES

1- Maladie des spasmes en flexion (syndrome de West)

C'est une épilepsie généralisée apparaissant chez le nourrisson entre 3 a 9 mois , elle comporte :

- des spasmes en flexion rarement en extension survenant en salves
- un tracé EEG caractéristique (activité paroxystique permanente désorganisée)
- arrêt du développement psychomoteur

2- Le syndrome de Lennox Gastaut

C'est une épilepsie généralisée débutant entre 2 et 7 ans , elle comporte :

- crises diverses avec surtout des crises atoniques diurnes, et toniques nocturnes
- l'EEG montre pointes –ondes diffuses lentes
- un retard psychomoteur

3-Epilepsie absences de l'enfant

C'est une épilepsie généralisée idiopathique, le début se fait entre 3 et 12 ans, les absences sont très fréquentes (jusqu'à 50/jour), l'EEG montre des pointes-ondes généralisées a 3c/s .

4- Epilepsie avec crises grand mal

Le début se fait a l'enfance ou l'adolescence, les crises grand mal peuvent être nocturnes, au réveil ,ou aléatoire , l'EEG montre un rythme de fond normal et décharges paroxystiques généralisées

5- Epilepsie partielle centro-temporale

C'est une épilepsie partielle bénigne qui guérit a l'adolescence, les crises sont souvent nocturnes : crises partielles motrices buccofaciales . L'EEG montre des pointes diphasiques de grande amplitude sur les régions temporales

6- Epilepsie myoclonique juvénile bénigne

Le début 13 et 19 ans, il existe des myoclonies surtout matinales , associées a des crises grand mal .Il existe une rechute a l'arrêt du traitement .

EVOLUTION ET PRONOSTIC

Grâce au traitement médicale bien conduit 75 % des patients peuvent mener une vie normale, on distingue :

- épilepsie pharmaco-sensible, la réponse au traitement est favorable avec possibilité de l'arrêter, ex : épilepsies absences, grand mal, centro-temporale, avec crises partielles
- épilepsie pharmaco-dépendante : la réponse au traitement est bonne mais il est difficile de l'arrêter, ex : épilepsie myoclonique juvénile.
- épilepsie pharmaco-résistante, mauvaise réponse au traitement, elles se rencontrent aux cours des épilepsies avec crises partielles complexes, le syndrome de West, et de Lennox Gastaut.

TRAITEMENT

A) règles du traitement

- le traitement doit être régulier, quotidien et continu
- recours à la monothérapie, on utilise un seul anti-épileptique adapté aux crises, en cas d'échec on substitue un autre.
- Surveillance : elle repose sur la fréquence des crises, les effets secondaires des médicaments et l'insertion socioprofessionnelle
- Hygiène et vie quotidienne, il faut un sommeil suffisant, éviter les boissons alcoolisées et mener une vie normale avec des restrictions limitées.

B) Les médicaments

1) les anti-épileptiques classiques

- carbamazépine (Tégrétol) : épilepsies partielles (CPC), crises grand mal
- valproate de Na + (Dépakine) : E généralisées (absences, grand mal), E partielles
- phénytoïne (Dihydan) : E partielles
- phénobarbital (Gardéнал) : crises grand mal
- benzodiazépines (Valium – Rivotril) : les états de mal épileptiques

2) les nouveaux anti-épileptiques

Ils sont utilisés en association avec les anti-épileptiques classiques aux cours des épilepsies pharmaco-résistantes :

- Lamotrigine (Lamictal), Vigabatrin (Neurontin) , Levopiracetam (Képpra).