

Etude épidémiologique sur les enfants épileptique à Tlemcen

Faite à l'EHS Mère et Enfant Tlemcen, service de
pédiatrie entre septembre 2016 et Avril 2017

Elaboré par :

KORBAS Imane Hidayet
KHETTAB ASSIA
SERIDJE Meriem

Encadreur :

Dr KAHOUADJI. N

Médecin chef de service :

Dr DIB. S A

2016/2017

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que
nous dédions ce mémoire ...

À NOS CHERS PARENTS

Aucune dédicace ne saurait exprimer notre respect, notre amour éternel et notre considération pour les sacrifices que vous avez consenti pour notre instruction et notre bien être.

Nous vous remercions pour tout le soutien et l'amour que vous nous portez depuis notre enfance et on espère que votre bénédiction nous accompagne toujours.

Que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux tant formulés, le fruit de vos innombrables sacrifices, bien que nous ne vous en acquitterions jamais assez.

Puisse Dieu, le Très Haut, vous accorder santé, bonheur et longue vie et faire en sorte que jamais nous ne vous délovions.



REMERCIEMENTS

De la part de KORBAS :

Je tiens à exprimer toute ma reconnaissance à mon Directeur de mémoire Dr Kahouadji.N , Je la remercie de m'avoir encadré, orienté, aidé et conseillé.

J'adresse mes sincères remerciements à tous les professeurs, intervenants et toutes les personnes qui par leurs paroles, leurs écrits, leurs conseils et leurs critiques ont guidé mes réflexions et ont accepté à me rencontrer et répondre à mes questions durant cette mémoire.

Je remercie mes très chers parents, qui ont toujours été là pour moi, « Vous avez tout sacrifié pour vos enfants n'épargnant ni santé ni efforts. Vous m'avez donné un magnifique modèle de labeur et de persévérance. Je suis redevable d'une éducation dont je suis fier ».

Je remercie mes frères, ma sœur et mon fiancé, pour leurs encouragements.

Je tiens à remercier mes amis, pour leur amitié, leur soutien inconditionnel et leurs encouragements.

À tous ces intervenants, je présente mes remerciements, mon respect et ma gratitude.

De la part de KHETTAB :

Je tiens à remercier DR KAHOUADJI.N qui nous a fait l'honneur d'être notre encadrant.

Je la remercie profondément pour son encouragement continu, leurs conseils intéressants, ainsi que le temps qu'elle nous a réservé malgré sa grande occupation.

Je dédie ce mémoire à : Mes chers parents, que nulle dédicace ne puisse exprimer mes sincères sentiments, pour leur patience illimitée, leur encouragement continu, leur aide, on témoignage de mon profond amour et respect pour leurs grands sacrifices

Mes chères sœurs AMINA et HANAA, mon très cher frère AHMED OUSSAMA pour leur grand amour et leur soutien qu'ils trouvent ici l'expression de ma haute gratitude

Et à toute ma famille et à tous ceux que j'aime.

De la part de SERIDJE :

A l'occasion de la soutenance de mon mémoire de fin d'étude intitulé « les épilepsies chez les enfants », j'ai le grand plaisir de remercier d'abord mon encadreur Dr KAHOUADJI, assistante en pédiatrie, ensuite mes collègues du groupe énormément et qui avec lesquels le travail en collaboration a été effectué. de même que tous les participants pour la société civile qui m'ont aidé à concrétiser ce travail

PREAMBULE

Dans le cadre du mémoire de fin d'étude (Doctorat en médecine), il nous a été proposé un thème ayant un fort impact communautaire. L'épilepsie nous a semblé très appropriée. En effet, selon l'O.M.S., 0.8% de la population serait touchée par l'épilepsie, et il y aurait 100 nouveaux cas par année pour 100'000 habitants dans les pays industrialisés. De plus, dans le cadre de nos études, nous avons appris que l'épilepsie intéresse le monde médical depuis Hippocrate déjà et que cette maladie avait été associée à une charge mystique et mentale tout au long de l'histoire.

Ces réflexions nous ont donc mené à faire une étude épidémiologique auprès des enfants atteints de cette pathologie pris en charge par le service de pédiatrie à l'EHS mère et enfant Tlemcen.

Par cette étude proposée, nous avons alors voulu mettre en lumière les représentations sociales de l'épilepsie et au travers des rencontres avec les parents des enfants épileptiques, leurs perceptions de la maladie.

Ainsi, nous constatons que, malgré une prévalence proche de 1%, la société n'est que peu informée au sujet de cette maladie et y attribue encore trop de préjugés, lesquels peuvent donner suite à des difficultés comme l'isolement ou la dévalorisation ; d'où la nécessité de toujours plus parler et d'informer les gens sur l'épilepsie.

Les enfants épileptiques nous ont permis, de prendre conscience du fort impact de cette maladie dans leur quotidien. Oui, derrière un diagnostic d'épilepsie il y a une famille avec une sphère privée, des liens sociaux, une vie familiale, scolaire et la maladie résonne à tous ces niveaux. L'épilepsie est une maladie qui se vit au quotidien, au-delà de l'intermittence des crises.

Nous avons eu beaucoup de plaisir et d'intérêt à la réalisation de ce travail.

LISTE D'ACRONYMES

E.H.S : Etablissement Hospitalier Spécialisé

O.M.S : Organisation Mondiale de la Santé

EEG : Eléctro Ecéphalo Gramme

PDS : Paroxysmal Depolarizing Shift

GABA : L'Acide γ – Amino Butyrique

CE : Crise Epileptique

CGTC : Crise Généralisé Tónico Clonique

EDME : Etat De Male Epileptique

CP : Crises Partielles

CPS : Crises Partielles Simple

CPC : Crises Partielles Complexe

ATCD : Antécédents

TRT : Traitement

TGO : Sérum Glutamo Oxaloacétate Transférase

TGP : Sérum Glutamo Pyruvate Transférase

FNS : Formule de Numération Sanguine

POCS : pointes ondes continu de sommeil

HHE : Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie

TABLES DES MATIERES

DEDICACE.....	p.02
REMERCIEMENTS.....	p.03
PREAMBULE.....	p.05
LISTE D'ACRONYMES.....	p.06
TABLE DES MATIERES.....	p.07
PARTIE THEORIQUE: Etudes Bibliographique.....	p.08
- Historique.....	p.08
- Physiopathologie.....	p.11
- Définition.....	p.15
- Classification.....	p.17
- Diagnostique positif.....	p.22
- Diagnostique différentielle.....	p.23
- Les syndromes épileptiques.....	p.24
- Etat de mal convulsif.....	p.41
- Prise en charge.....	p.46
PARTIE PRATIQUE: Etude Epidémiologique.....	p.56
- Introduction.....	p.56
- Patients et matériels.....	p.58
- Résultats.....	p.64
- Discussion.....	p.67
CONCLUSION.....	p.71
ANNEXES.....	p.74
BIBLIOGRAPHIE.....	p.92

PARTIE THEORIQUE

I. Historique : ^[54]

Les concepts fondamentaux concernant l'épilepsie dans la médecine de l'Inde antique ont été affinés et développés au cours de la période védique entre 4500 et 1500 avant Jésus-Christ. Dans la littérature ayurvédique de la CharakaSamhita (que l'on a fait remonter à 400 avant J.-C. et qui constitue la description la plus ancienne du système complet de médecine ayurvédique), l'épilepsie est qualifiée d'« apasmara », ce qui signifie «perte de connaissance». La CharakaSamhita contient de nombreuses références à tous les aspects de l'épilepsie, notamment la symptomatologie, l'étiologie, le diagnostic et le traitement.

Un autre ancien document traitant de l'épilepsie de façon détaillée est une tablette babylonienne qui se trouve au British Museum. Il s'agit d'un chapitre d'un manuel de médecine babylonien comportant 40 tablettes qui date d'au moins 2000 ans avant J.-C. On y trouve une description précise de bon nombre des différents types de crises actuellement reconnus. A la différence de la médecine ayurvédique de la CharakaSamhita, la tablette met en valeur le caractère surnaturel de l'épilepsie, chaque type de crise étant associé au nom d'un esprit ou d'un dieu, le plus souvent malfaisant. De ce fait, le traitement relevait principalement du domaine spirituel.

La conception babylonienne de l'épilepsie préfigure celle des Grecs (au V^e à siècle av J C) qui l'ont surnommée " La maladie sacrée", dont on trouve la description dans le célèbre traité d'Hippocrate portant ce titre. Cependant, Hippocrate ne croyait pas que l'épilepsie soit une maladie sacrée, mais pensait qu'il s'agissait d'un dérèglement cérébral, ce qui était une conception révolutionnaire. Il ne croyait pas "qu'un être humain puisse être envahi par un dieu, c'est-à-dire la plus vile des créatures par la plus pure". Il recommandait des traitements physiques et affirmait que si la maladie devenait chronique, elle était incurable.

Alors qu'Hippocrate et la CharakaSamhita offraient cette explication moins spiritualisée, l'idée de l'épilepsie comme dérèglement cérébral n'a commencé à prendre racine qu'aux XVIII^e et XIX^e siècles précédents. Dans l'intervalle de 2000 ans, ce sont des conceptions surnaturelles qui ont prévalu. En Europe, par exemple, depuis le Moyen Age, Saint Valentin est le patron des épileptiques et les lieux où l'on pensait que St Valentin avait vécu ou dans lesquels il s'était rendu sont devenus des lieux de pèlerinage où l'on se rendait pour guérir du mal. Il existe plusieurs lieux de pèlerinage, notamment Rome et Terni (dont Saint Valentin a été évêque) en Italie, Ruffec en France (où on a construit un hôpital pour les épileptiques), Poppel en Belgique et Passau en Allemagne.

Pendant toute cette période, les épileptiques ont suscité la crainte, la suspicion et l'incompréhension, et ont été rejetés par la société. Ils étaient traités comme des parias et punis. Pourtant, certains ont réussi et sont devenus célèbres dans le monde entier. Parmi eux, Jules César, le Tsar de Russie Pierre le Grand, le Pape Pie IX, l'écrivain Fedor Dostoïevski et le poète Byron.

Au XIXe siècle, avec les débuts de la neurologie qui commençait à s'imposer en tant que nouvelle discipline distincte de la psychiatrie, l'idée que l'épilepsie était un dérèglement cérébral a commencé à se répandre, notamment en Europe et aux Etats-Unis d'Amérique. Elle a contribué à atténuer l'ostracisme à l'égard de l'épilepsie. Le premier médicament efficace contre l'épilepsie, le bromure, introduit en 1857, a commencé à se répandre en Europe et aux Etats-Unis d'Amérique au cours de la deuxième moitié du siècle dernier.

Un hôpital pour "les paralysés et les épileptiques" a été créé à Londres en 1857. Dans le même temps, une approche plus humanitaire des problèmes sociaux de l'épilepsie a abouti à la création de "colonies" dans lesquelles les épileptiques sont soignés et exercent une activité professionnelle. On peut citer celles de Bielefeld-Bethel en Allemagne, Chalfont en Angleterre, Dianalund au Danemark, Heemstede en Hollande, Sandvikain en Norvège et Zurich en Suisse.

Les origines de notre conception moderne de la pathophysiologie de l'épilepsie remontent aussi au XIXe siècle, avec les travaux de Hughlings Jackson. En 1873, ce neurologue londonien a émis l'hypothèse que les crises d'épilepsie étaient provoquées par des décharges électrochimiques brutales d'énergie dans le cerveau et que le caractère des crises était lié à l'emplacement et à la fonction du site des décharges. Peu après, l'excitabilité électrique du cortex chez les animaux et chez l'homme a été découverte par David Ferrier à Londres, et Gustav Theodor Fritsch et Eduard Hitzig en Allemagne.

C'est en 1920, en Allemagne, que le psychiatre Hans Berger a découvert l'électroencéphalogramme (EEG) qui est principalement utilisé depuis les années 30 pour l'étude de l'épilepsie. L'EEG a révélé la présence de décharges électriques dans le cerveau. Il a aussi révélé l'existence de différents types d'ondes de l'activité électrique cérébrale correspondant à différents types de crises. L'EEG a permis de localiser les sites de décharges épileptiques qui provoquent les crises et de développer les possibilités de traitements neurochirurgicaux qui sont devenus beaucoup plus courants à partir des années 50, notamment à Londres, Montréal et Paris.

Pendant la première moitié du XXème siècle, les principaux médicaments utilisés pour le traitement de l'épilepsie étaient la phénobarbitone (1912) et la phénytoïne (1938). Depuis les années 60, on découvre de plus en plus de médicaments, ce qui s'explique notamment par le fait que l'on connaît beaucoup mieux l'activité électrochimique du cerveau, et en particulier les neurotransmetteurs de l'excitation et de l'inhibition. Depuis quelques années, de nouveaux médicaments se trouvent sur le marché dans les pays développés. On peut désormais maîtriser les crises d'épilepsie chez les enfants ou les adultes dans 70 à 80 % des cas nouveaux diagnostiqués.

La compréhension et le traitement de l'épilepsie ont aussi été améliorés au cours des dernières décennies par le développement du matériel de neuro-imagerie. Cette technologie a permis de découvrir un grand nombre de lésions cérébrales plus subtiles à l'origine de l'épilepsie. Tout type de lésion cérébrale (d'origine traumatique, congénitale, infectieuse, vasculaire, tumorale, dégénérative) peut provoquer des crises d'épilepsie chez certains patients.

Une attention accrue est portée depuis quelques décennies à la qualité de la vie, c'est-à-dire aux problèmes psychologiques et sociaux auxquels sont confrontées les personnes atteintes d'épilepsie, mais les progrès sont lents et les services insuffisants. En outre les 80% d'épileptiques qui vivent dans les pays en développement n'ont pas accès à la plupart des progrès techniques accomplis dans les pays développés. Les problèmes d'ostracisme restent les mêmes un peu partout. Très souvent les épileptiques restent confrontés aux vieilles croyances surnaturelles, au rejet social et à la discrimination. Même dans les pays développés, les crises d'épilepsie demeurent tabous et les personnes qui en souffrent préfèrent ne pas en parler.

Sur les 50 millions d'épileptiques dans le monde, quelque 35 millions n'ont pas accès à un traitement approprié soit que les services sont inexistantes, soit que l'épilepsie n'est pas considérée comme un problème médical ou comme un dérèglement cérébral que l'on peut soigner.

En 1997, la Ligue internationale contre l'Epilepsie et le Bureau international pour l'Epilepsie ont associé leurs efforts à ceux de l'Organisation mondiale de la Santé en lançant une campagne mondiale contre l'épilepsie. La Ligue est une organisation professionnelle fondée en 1909 qui se développe rapidement et comporte des sections dans 70 pays. Le Bureau qui n'est pas une organisation professionnelle a été fondé en 1961 et connaît également une expansion rapide avec 60 sections nationales. La campagne mondiale contre l'épilepsie vise à améliorer les activités de prévention, les possibilités de traitement, les soins et les services destinés aux personnes atteintes d'épilepsie, et à mieux sensibiliser les gens à cette maladie. Il faut espérer que ces efforts permettront d'instaurer un milieu plus favorable dans lequel les épileptiques vivront mieux.

II . Physiopathologie :

Les connaissances physiopathologiques sont encore éparses et bien loin de constituer un édifice cohérent. Elles proviennent de l'expérimentation animale et de la clinique humaine.

1.Génération des décharges interictales :

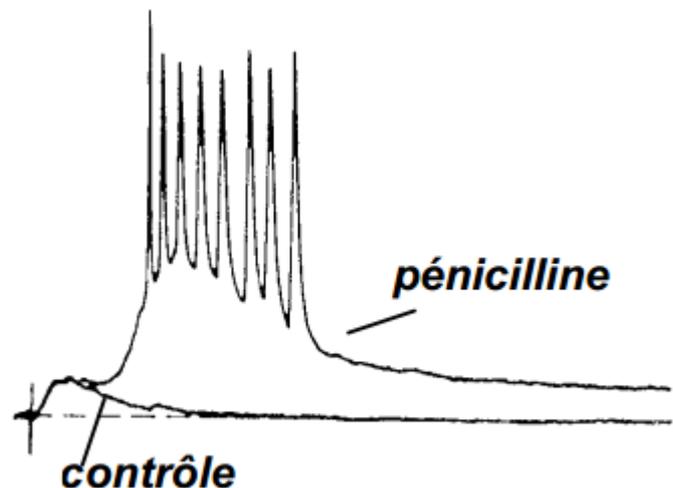
L'expression électrographique la plus simple de l'hyperexcitabilité et de l'hypersynchronisation neuronale est la décharge interictale, une pointe courte et d'amplitude importante de l'EEG, souvent suivie d'une onde lente. Le corrélat de la pointe interictale au niveau neuronal est la dépolarisation paroxystique (paroxysmal depolarizing shift, PDS), une dépolarisation durant 50 à 200 ms et coiffée par une bouffée de potentiels d'action ^[1].

Les PDS peuvent être observés in vitro dans le tissu épileptique humain réséqué et dans les foyers épileptiques induits expérimentalement chez des animaux de laboratoire ; certaines populations neuronales (neurones pyramidaux de la couche V du néocortex cérébral, neurones pyramidaux de la région CA3 de l'hippocampe) peuvent également générer spontanément des PDS.

Voir Figure ci-dessous :

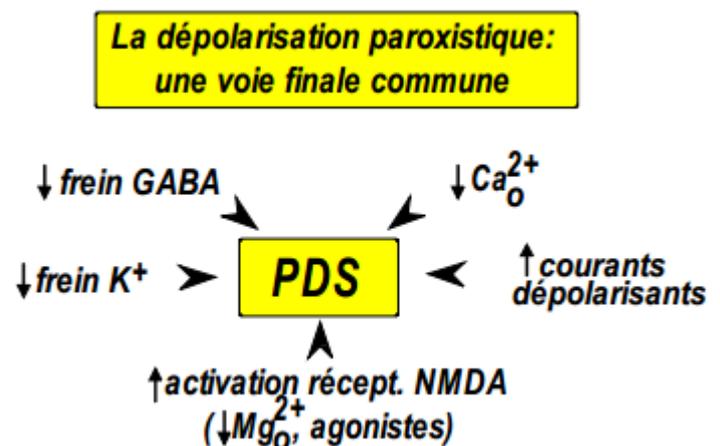
Dépolarisation paroxystique.

Stimulation par voie synaptique d'un neurone cortical en situation contrôle puis après exposition à la pénicilline (3.4 mM). En contrôle, la stimulation induit un potentiel synaptique excitateur. Sous pénicilline, qui inhibe l'action du GABA, le même potentiel synaptique est obtenu avec une intensité de stimulation plus faible et déclenche une PDS (d'après Connors et Gutnick, in *Electrophysiology of epilepsy* Schwartzkroin and Wheal, ed., Academic Press, 1984).



L'initiation de la PDS passe par l'activation de récepteurs non-NMDA au glutamate et par l'entrée de sodium dans les neurones. Le maintien de la dépolarisation implique selon les types neuronaux l'entrée de calcium dans les neurones à travers les récepteurs NMDA et des canaux calciques voltage-dépendants, ou la persistance d'une entrée de sodium après la dépolarisation initiale. La PDS est généralement suivi par une posthyperpolarisation, corrélat neuronal de l'onde lente visible sur l'EEG. Cette posthyperpolarisation dépend de l'entrée de chlorure par les récepteurs GABAA et GABAB et de la sortie de potassium par des canaux sensibles au voltage et à la concentration intracellulaire de calcium ^[2,3].

Figure : La PDS peut être déclenchée par une multitude de méthodes. Ces méthodes agissent soit en augmentant l'excitabilité membranaire [p. ex. diminution du « frein » potassique, diminution du « frein » GABA], soit en augmentant des densités de courants dépolarisants (courants calciques, sodiques, courants synaptiques excitateurs, glutamate)]. Notons que, à la base de ces modifications qui déclenchent la dépolarisation paroxystique, il peut y avoir des altérations morphologiques des tissus (tumeurs, cicatrices, hémorragies) qui changent les relations entre excitation et inhibition.



2. Génération des crises épileptiques focales

La relation entre les décharges interictales et les crises épileptiques focales à proprement parler est complexe. En effet, la localisation des régions cérébrales générant les décharges interictales peut aider à identifier la source d'une épilepsie partielle ^[4]. En revanche, la fréquence des décharges interictales n'augmente pas avant la survenue d'une crise – elle tend même à diminuer ^[5], et des expériences *in vitro* ont montré que les décharges interictales limitaient la survenue d'événements ictaux plutôt que de l'encourager ^[6].

Par ailleurs, le blocage de la transmission synaptique dans des tranches d'hippocampe de rat exposées à une concentration extracellulaire élevée de potassium abolit les décharges interictales, mais pas les événements ictaux ^[7].

Par conséquent, il semble que – en tout cas dans certains modèles – l'initiation de la crise épileptique focale puisse en partie dépendre de mécanismes non synaptiques. Ainsi, une augmentation de la concentration extracellulaire du potassium est souvent observée lors des événements ictaux ^[8] ; elle a notamment pour effet d'amener le potentiel d'équilibre du potassium vers des valeurs moins négatives, ce qui dépolarise les neurones et diminue l'efficacité repolarisante des courants potassiques. Un autre mécanisme susceptible d'influencer l'excitabilité et la synchronisation neuronale passe par des interactions éphaptiques ^[9]. Ce terme décrit les effets des champs électriques générés par une activité neuronale synchronisée sur l'activité des neurones avoisinants.

3. Propagation des décharges interictales et des crises épileptiques focales

Comment se fait la synchronisation dans un foyer? Les neurones d'un foyer peuvent se synchroniser par divers mécanismes. Dans le cortex de l'hippocampe où l'on a supprimé un mécanisme inhibiteur, on peut montrer que les interconnexions synaptiques excitatrices existant entre les neurones suffisent à entraîner toute une population à faire une PDS si 4 neurones seulement sont initialement soumis simultanément à une stimulation. D'autres mécanismes peuvent également favoriser la dépolarisation simultanée des neurones, tels les éphapses, les modifications ioniques, etc.

L'entretien de la PDS et sa propagation entre les éléments d'une population neuronale passe par l'existence de connexions excitatrices réciproques dans la microcircuiterie du néocortex et de la formation hippocampique ^[10,11]. Des expériences *in vitro* ont montré que

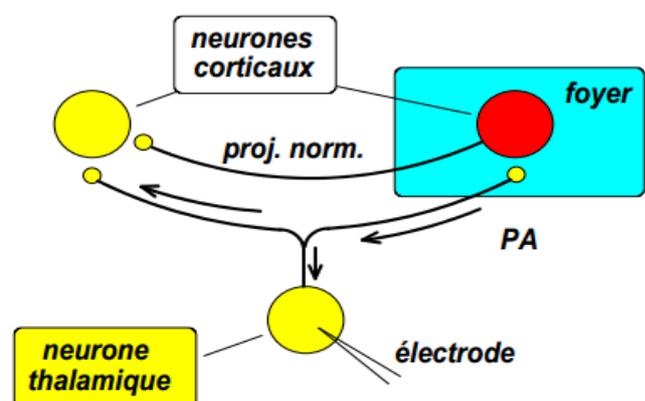
l'initiation d'une PDS dans un seul neurone peut déclencher l'apparition et la synchronisation de PDS dans les autres neurones de la population [12,13].

Les PDS et les décharges épileptiques partielles peuvent s'étendre aux régions corticales avoisinantes ; cette propagation est en temps normal contrôlée par les interneurons inhibiteurs des microcircuits corticaux, qui réalisent une inhibition périphérique (*surround inhibition*) et circonscrivent l'activité excitatrice [14,15]. Dans le néocortex, la propagation de proche en proche des décharges passe préférentiellement par la couche V [16]. Cette propagation horizontale est le substrat de la marche jacksonienne, qui décrit à l'origine l'étendue des symptômes épileptiques moteurs à des zones contigües du corps selon un ordre déterminé [17].

L'organisation de la marche jacksonienne reflète la somatotopie de la région corticale impliquée par l'activité épileptique [18]. Détruire les connexions horizontales intracorticales pourrait limiter la propagation des crises et permettre leur contrôle : c'est le principe des transections sous-piales multiples (*multiple subpial transections*). Cette technique chirurgicale palliative est notamment utilisée dans les épilepsies focales pharmacorésistantes, lorsque le foyer épileptique se trouve dans un cortex fonctionnellement éloquent et ne peut être réséqué [19].

Les PDS et les décharges épileptiques focales peuvent également s'étendre à des régions corticales plus distantes, en empruntant les voies de projection associatives et commissurales normales. Ainsi, des expériences où un foyer épileptogène était créé par administration locale d'un antagoniste GABA_A dans le cortex piriforme, un composant du cortex olfactif, ont montré que les décharges interictales se propageaient à travers le reste du cortex olfactif ipsilatéral via des fibres associatives [20]. De façon similaire, la génération d'un foyer épileptogène unilatéral dans une préparation *in vitro* contenant les deux hippocampes de rats nouveau-nés et leur commissure peut entraîner l'apparition d'un foyer épileptogène « miroir » dans l'hippocampe controlatéral [21]. Chez des patients souffrant d'épilepsie sévère, non contrôlée par la pharmacothérapie, et pour lesquels une résection chirurgicale n'est pas indiquée, la callosotomie, dans laquelle les fibres interhémisphériques du corps calleux (et parfois aussi de la commissure hippocampique) sont sectionnées, peut avoir un effet bénéfique sur le nombre des crises [22].

Figure : Contribution des neurones de projection à l'extension de la crise. Dans le foyer épileptique en activité, l'environnement ionique change et augmente l'excitabilité des terminaisons synaptiques du neurone thalamique. Les courants extracellulaires peuvent également contribuer à la stimulation des terminaisons. Si un PA est généré, il va se propager de façon rétrograde et pourra gagner le corps cellulaire (ou on peut détecter cette activité anormale) mais aussi toute l'arborisation de ce neurone. Cette activation anormale, qui s'additionne l'excitation par les voies normales (proj. norm.), pourrait conduire à la généralisation de la crise.



4. Epilepsie du lobe temporal mésial et neuroplasticité

L'épilepsie du lobe temporal mésial est la forme la plus courante d'épilepsie partielle touchant l'adolescent et l'adulte. Elle s'accompagne fréquemment d'altérations morphologiques de la formation hippocampique, regroupées sous le terme de sclérose hippocampique [23].

Ces altérations sont reproduites dans certains modèles animaux par des interventions localisées dans le temps et l'espace, qui ont la particularité d'induire des conséquences pathologiques à distance et à long terme. C'est notamment le cas du phénomène d'embrassement (*kindling*) : dans ce modèle, l'administration répétée de stimulations électriques ou d'agents chimiques pro-convulsivants à différentes régions du système limbique, qui au début ne déclenche pas de crise, finit par provoquer des crises partielles secondairement généralisées. Une modélisation informatique des réseaux neuronaux du gyrus denté a permis d'établir que ces connexions excitatrices récurrentes pouvaient induire une hyperexcitabilité des réseaux neuronaux de l'hippocampe [24].

Une proportion importante des patients atteints d'épilepsie temporale mésiale ont des antécédents neurologiques, voire épileptiques, et notamment des convulsions fébriles prolongées, qui précèdent souvent de plusieurs années l'apparition des crises. Il est tentant de voir dans ces antécédents un équivalent des stimulations subliminales du modèle d'embrassement [25].

Il se pourrait aussi que les nouveaux neurones qui se développent à l'âge adulte dans ces structures participent à la pathogénie de l'épilepsie temporale mésiale [26].

5. Maturation

Chez le sujet jeune, il faut tenir compte des phénomènes de maturation. Les études d'imagerie fonctionnelle montrent qu'ils intéressent d'abord les régions occipitales et rolandiques de bas en haut, puis le carrefour pariéto-temporo-occipital, enfin la région frontale, cette dernière entre 6 mois et 2 ans chez l'homme. Ainsi, les zones sensorielles et motrices mûrissent avant les zones dévolues aux fonctions d'anticipation et de programmation [27].

Ce phénomène de maturation a plusieurs implications :

- il peut y avoir un déséquilibre transitoire de maturation entre les voies activatrices et les voies inhibitrices, qui accentue l'excitabilité durant une période plus ou moins longue de la vie chez le sujet jeune ;
- des lésions épileptogènes peuvent rester muettes jusqu'à ce que la région où elles sont situées deviennent matures ;
- si la décharge intéresse une aire qui sous-tend une fonction en développement, cette fonction est déstructurée de façon sévère et durable.

6. Lésion corticale et prédisposition génétique

Les lésions corticales épileptogènes sont variées, aiguës et chroniques. Elles ne sont pas toujours visibles radiologiquement. Il est clair que dans certains cas, il y a une prédisposition familiale. Celle-ci est très variée : il peut y avoir la transmission mendélienne d'un trouble métabolique ou d'une dysplasie, d'une aberration chromosomique transloquée, ou la transmission d'un facteur maternel, infectieux ou autre.

Certains facteurs génétiques ont une transmission encore non précisée. La prédisposition aux anomalies électroencéphalographiques (EEG) semble suivre une hérédité mendélienne dominante mais la pénétrance est des plus variables et ne répond à aucune règle actuellement connue. En outre, il n'y a pas de véritable dichotomie entre épilepsie lésionnelle et prédisposition génétique : bien des situations semblent répondre à la sommation des deux causes.

III . Définition : ^[28]

1. L'épilepsie

L'épilepsie est une affection neurologique chronique définie par la répétition, en général spontanée, à plus ou moins long terme, de crises épileptiques (CE).

Chaque terme est important :

– affection : souvent cachée, l'épilepsie est l'affection neurologique chronique la plus fréquente après la migraine : prévalence : de 0,5 % ; incidence : de 50 à 100 × 105 habitants/an. En France, il y a 500 000 épileptiques, et environ 30 000 nouveaux cas par an. L'incidence est liée à l'âge (distribution bimodale, plus élevée chez l'enfant et après 60 ans). Environ 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans. L'incidence cumulative (probabilité de développer une épilepsie) est de 3,1 % pour une personne vivant jusqu'à 80 ans ;

– neurologique : et non une maladie mentale ;

– chronique : ce n'est pas une maladie aiguë, 1 crise épileptique ne définit pas l'épilepsie ;

– répétition à moyen et long terme distingue : crise unique, accidentelle, épilepsie et état de mal.

Une CE peut demeurer unique ; une *CE inaugural* conduit rarement à débiter un traitement antiépileptique chronique. En pratique, cette situation ne s'observe qu'en cas de crise généralisée tonico-clonique (CGTC).

Les crises symptomatiques aiguës, au moment (1^{re} semaine) d'une agression cérébrale aiguë (traumatique, vasculaire, infectieuse, toxique, métabolique, etc.), témoignent rarement d'une épilepsie et par conséquent, ne conduisent que rarement à débiter un traitement chronique.

Dans l'épilepsie, l'intervalle libre entre les crises est très variable, imprévisible. Les crises sont spontanées ou provoquées par des facteurs déclenchant immédiats (photosensibilité, épilepsie réflexe, etc.) ou des facteurs favorisants (manque de sommeil) à prendre en compte dans le traitement. En cas de CGTC de survenue spontanée, l'épilepsie est définie par leur répétition à plus de 24 heures d'intervalle.

Les états de mal épileptiques (EDME), urgence médicale, sont définis par la répétition à bref délai de crises, avec persistance, pendant la phase intercritique, d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologiques traduisant un épuisement neuronal : en pratique, 2 crises en 30 min ou une crise prolongée (30 min).

2. La crise épileptique

Une CE, manifestation clinique de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe de neurones corticaux et de son éventuelle propagation, se caractérise par une modification rapide de l'état de conscience, et/ou des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, et/ou une altération de la réponse de l'individu à son environnement :

– clinique : impose qu'il n'y ait pas d'épilepsie sans crise clinique. Les termes d'épilepsie latente, infraclinique, électrique n'ont aucun sens. La seule existence d'anomalies EEG ne suffit pas à définir l'épilepsie, et encore moins à débiter un traitement ;

– paroxystique signifie : début et fin rapides ou brutaux, durée brève, quelques secondes à quelques minutes ; le terme « épilepsie » vient du grec « surprendre » ;

– hyperactivité : suppose l'existence d'un trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale selon deux facteurs : l'hyperexcitabilité et l'hypersynchronie neuronale ;

– hyperexcitabilité : correspond à la tendance d'un neurone à générer des décharges répétées en réponse à une stimulation ne provoquant qu'un seul potentiel d'action ;

– hypersynchronie est : la propriété d'un groupe de neurones à générer de façon synchrone des trains de potentiels ;

– propagation : Une CE est dynamique : la « décharge excessive » naît en un point

quelconque du cortex cérébral puis elle s'étend ou non, se propage à distance ou non en empruntant des réseaux neuronaux. La symptomatologie dépend du siège initial de la décharge, de la rapidité de l'extension, de la propagation au sein d'un réseau neuronal. Il est donc clair que les CE ont des aspects cliniques très divers mais seront le plus souvent stéréotypés chez un même malade.

3. Définition électroclinique des crises épileptiques :

Les CE se traduisent à l'électroencéphalogramme par des activités paroxystiques (pointes, polypointes, pointe sondes) ou des « décharges paroxystiques » d'activités rythmiques. Sur un plan clinique et EEG, il faut distinguer les signes critiques, intercritiques et postcritiques.

A. Signes critiques

Ce sont les signes cliniques et EEG contemporains de la crise clinique. *L'EEG est le seul examen paraclinique montrant « aisément » des modifications objectives au cours d'une CE.*

Ces anomalies sont corrélées à la séquence des signes et symptômes cliniques définissant le type de CE. Dans de rares cas, l'origine de la décharge et sa propagation sont situées dans une zone trop profonde, ou trop tangentielle pour être recueillie sur un EEG.

B. Signes postcritiques

Ce sont les signes cliniques et EEG notés au décours de la crise et traduisant un « épuisement » transitoire pendant quelques minutes à quelques jours selon la cause et l'âge.

C. Signes intercritiques

Entre les crises, l'état clinique du malade est le plus souvent normal ou en rapport avec la cause de l'épilepsie, le traitement, les conséquences psychologiques de la maladie.

L'EEG peut montrer des paroxysmes intercritiques, indicateurs diagnostiques considérables mais inconstants. *L'EEG est le seul examen complémentaire utile au diagnostic positif de CE mais un EEG normal n'écarte pas le diagnostic de CE.*

Les anomalies EEG peuvent être activées par une privation de sommeil la nuit précédente suivie d'un EEG de veille et de sommeil ; si les crises sont nombreuses (au moins pluri-hebdomadaires), des enregistrements EEG prolongés (Holter EEG) et surtout EEG vidéo sont utiles.

4. Les syndromes épileptiques

La notion de CE répétées, nécessaire pour porter le diagnostic d'épilepsie, ne suffit pas pour formuler un pronostic et proposer un traitement : *il est utile de définir des syndromes épileptiques. Il n'y a pas une épilepsie, mais des épilepsies et plus précisément des syndromes épileptiques.*

Par conséquent, la démarche clinique est de :

- reconnaître les CE parmi les manifestations cliniques paroxystiques de la veille et du sommeil ;
- définir le type de CE et rechercher si le malade est atteint d'un seul ou plusieurs types de CE ;
- préciser la cause et définir le syndrome épileptique qui conditionne le traitement et le pronostic.

IV . Classification :

La sémiologie clinique et EEG distingue les crises généralisées et partielles (tableau II).

Tableau II. Classification internationale des crises épileptiques (1981).

1. Crises généralisées
 - 1.1. Absences
 - a. Absences
 - b. Absences atypiques
 - 1.2. Crises myocloniques
 - 1.3. Crises cloniques
 - 1.4. Crises toniques
 - 1.5. Crises tonicocloniques
 - 1.6. Crises atoniques

2. Crises partielles
 - 2.1. Crises partielles simples
 - a. Avec signes moteurs
 - b. Avec signes somatosensitifs ou sensoriels
 - c. Avec signes végétatifs
 - d. Avec signes psychiques
 - 2.2. Crises partielles complexes
 - a. Début partiel simple suivi de troubles de la conscience et/ou d'automatismes
 - b. Avec trouble de la conscience dès le début de la crise, accompagnée ou non d'automatismes
 - 2.3. Crises partielles secondairement généralisées
 - a. Crises partielles simples secondairement généralisées
 - b. Crises partielles complexes secondairement généralisées

1. Les crises généralisées

1. Sémiologie électroclinique

Pour comprendre : la décharge d'emblée propagée aux deux hémisphères intéresse simultanément l'ensemble du cortex. Les CG ne comportent aucun signe critique, post ou intercritique pouvant les rattacher à une zone localisée dans l'un des deux hémisphères. Deux manifestations cliniques sont habituelles, associées ou non :

- les signes moteurs, d'emblée bilatéraux et symétriques. Ils sont :
 - toniques : contractions musculaires segmentaires soutenues,
 - cloniques : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques,
 - tonicocloniques : succession dans le temps d'une phase tonique et clonique,
 - atoniques : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps,
 - myocloniques : contractions des muscles agonistes et antagonistes isolément ou en salves ;
- les pertes de connaissance, de durée brève, quelques secondes au cours d'une absence, ou plus longue, plusieurs minutes au cours d'une CGTC.

2. Crise généralisée tonicoclonique

Les termes de « grand mal » ou « haut mal » sont à bannir. C'est la plus connue du public, la plus spectaculaire (image de l'épilepsie). Elle se déroule en trois phases :

– la phase tonique (10 à 20 secondes). Elle peut débuter par un cri profond, avec chute (traumatisme), abolition de la conscience (yeux réversés), contraction tonique soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique, d'abord en flexion puis en extension ; apnée avec cyanose, troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire). Une morsure latérale de langue est possible. Progressivement, la tétanisation des muscles se fragmente, conduisant à la phase clonique ;

– la phase clonique (20 à 30 secondes). Le relâchement intermittent de la contraction tonique entraîne des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'éspaçant pour s'interrompre brutalement ;

– la phase résolutive (ou postcritique). Elle dure quelques minutes à quelques dizaines de minutes (arrivée fréquente des secours à ce stade). Elle s'exprime par un coma profond, hypotonique, avec relâchement musculaire complet. Une énurésie, parfois une encopésie peuvent survenir. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (« bave aux lèvres »). Lorsque le sujet ne s'endort pas spontanément, il existe une confusion mentale parfois accompagnée d'agitation.

Au réveil, le sujet ne garde aucun souvenir de sa crise ; il se plaint souvent de céphalées, de courbatures, éventuellement de douleurs en relation avec un traumatisme occasionné par la chute initiale, voire avec une luxation d'épaule survenue au cours de la phase tonique.

Sur le plan EEG, à une activité rapide, de bas voltage et d'amplitude croissante lors de la phase tonique, font suite des polypointes ou des polypointes-ondes progressivement ralenties pendant la phase clonique, en grande partie masquées par des artéfacts musculaires. En phase postcritique, des ondes lentes s'installent progressivement, et persistent plusieurs heures ou plusieurs jours.

3. Myoclonies massives et bilatérales

Ce sont les seules crises généralisées sans trouble de la conscience. Elles se manifestent par des secousses musculaires en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage ou projection de l'objet tenu, voire chute brutale. Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une SLI (stimulation lumineuse intermittente). Fréquentes immédiatement après le réveil, elles sont totalement différentes des myoclonies de l'endormissement de nature non épileptique. L'EEG se caractérise par des polypointes-ondes bilatérales, symétriques et synchrones, typiques et fréquentes, permettant un diagnostic facile.

4. Absences

Elles sont définies par une rupture du contact de quelques secondes (une dizaine en moyenne), de début et de fin brusques, contemporaine d'une activité EEG caractéristique. Les absences sont dites typiques ou atypiques.

a) Absences typiques ou absences simples

Le sujet, souvent un enfant, s'immobilise, interrompt l'activité en cours, le regard vide, puis reprend immédiatement ses activités en ne gardant aucun souvenir de l'épisode. Le diagnostic différentiel doit se faire avec la simple rêverie. L'EEG confirme le diagnostic car les absences sont toujours très nombreuses chez l'enfant. Il montre une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusques, interrompant un tracé normal. Les absences typiques se rencontrent dans le syndrome « épilepsie absences » (autrefois appelé « petit mal ») et peuvent être le seul type de crise, sinon elles s'associent exclusivement à des CGTC ou des myoclonies massives. Il existe

des formes cliniques avec une composante motrice ou quelques automatismes mais la traduction EEG est identique.

b) Absences atypiques

Elles sont de début et de fin plus progressifs, plus longues avec une altération moins marquée de la conscience et à l'EEG des décharges de pointes-ondes bilatérales irrégulières, asynchrones, inférieures à 3 Hz (dites pointes ondes lentes), interrompant une activité de fond anormale. Les absences atypiques se rencontrent dans les épilepsies graves de l'enfant et sont rarement le seul type de crise. Elles s'associent à des crises toniques, atoniques.

2. Les crises partielles (CP)

1. Sémiologie électroclinique

Pour comprendre : la décharge intéresse initialement un secteur cortical limité. Les caractéristiques électrocliniques des crises dépendent de l'activation de réseaux neuronaux. Les CP débutent ou comportent ou sont suivies de signes ou symptômes focaux.

Le début est caractérisé par un signal symptôme de grande valeur localisatrice. Il est d'usage de le retenir pour dénommer la crise : il renseigne mieux sur la région corticale initialement concernée.

Pendant la crise, l'organisation des symptômes varie selon la mise en jeu d'un réseau neuronal. Les CP peuvent s'étendre à l'ensemble du cortex : cette propagation est appelée généralisation secondaire de type tonico-clonique.

Après la crise, les symptômes témoignent de l'implication et de l'épuisement de la zone en cause.

Principes et réserves de la classification distinguer CP simples, sans modification de la conscience (en pratique, le malade décrit tous les symptômes du début à la fin) et complexes avec altération de la conscience, d'emblée ou secondairement (en pratique, une partie ou la totalité de la symptomatologie ne peut pas être restituée par le malade après la crise : c'est l'interrogatoire de l'entourage qui le permet). L'altération de la conscience se définit par l'incapacité à répondre normalement à des stimuli exogènes du fait d'une altération de la perceptivité et/ou de la réactivité. Le diagnostic différentiel doit se faire avec une aphasie, une amnésie.

Remarques concernant le signal symptôme

- Sa valeur localisatrice dépend de la spécialisation fonctionnelle de la zone corticale : si la décharge initiale intéresse une zone « muette », le signal symptôme est pris en défaut.
- Certains symptômes sont plus volontiers rapportés par le malade ou son entourage, car ils sont plus spectaculaires ou visibles : c'est l'intérêt d'un interrogatoire méthodique.
- La succession des symptômes peut être trop rapide pour reconnaître aisément la séquence sémiologique : c'est l'intérêt des enregistrements EEG vidéo et de l'analyse précise des crises.
- Certaines CP, par exemple frontales, peuvent se propager très rapidement aux deux hémisphères et sembler être d'emblée généralisées sans signal symptôme.

2. Les crises partielles simples (CPS)

a. CPS avec signes moteurs

Il peut s'agir d'une crise :

- somatomotrice avec marche bravais-jacksonienne : archétype des CP décrites à la fin du XIX^e siècle (zone motrice primaire contralatérale) : clonies unilatérales avec extension selon la somatotopie ; la marche chéiroorale des clonies est très évocatrice ;
- motrice avec clonies ou un spasme tonique sans marche jacksonienne (cortex moteur primaire et régions prémotrices) ;
- « versive », déviation du corps voire une giration (région préfrontale contralatérale) ;
- phonatoire, impossibilité de parler, vocalisation, pallilalie (cortex rolandique).

b. CPS avec signes sensitifs ou sensoriels

Elles s'expriment par des hallucinations (perceptions sans objet), illusions (perceptions déformées), critiquées par le malade, contrairement aux hallucinations psychiatriques :

- crise somatosensitive : progression semblable aux crises motrices jacksoniennes ; paresthésies (sensations de picotements, fourmillements, engourdissements : cortex pariétal primaire) ;
- crise visuelle. Il s'agit d'hallucinations élémentaires positives (phosphènes : points brillants, étoiles, cercles colorés, parfois rythmiques) ou négatives (scotome, hémianopsie, amaurose) : cortex occipital péricalcarin opposé ; illusions visuelles, impression de grossissement (macropsies), de diminution de taille (micropsies avec effets zooms), d'éloignement (téléopsie) ou d'hallucinations complexes (objet, personnages ou véritables scènes) ; « palinopsie » (hallucination d'une perception visuelle antérieure), « héautoscopie » (le sujet voit son corps en miroir, le plus souvent le visage) ;
- crise auditive : hallucinations élémentaires, acouphènes (bourdonnement, sifflement, bruits rythmiques) ou illusions (déformation des voix, éloignement des sons) ou manifestations plus élaborées (musique, voix), rarement latéralisées : aire auditive primaire (T1) ;
- crise olfactive. Elle est toujours hallucinatoire (parosmies) : odeur désagréable (cacosmie) souvent indéfinissable (odeur de corne brûlée) : cortex orbitofrontal ;
- crise gustative, difficile à différencier des précédentes ; hallucination gustative (goût amer ou acide) : région operculaire, souvent associée à une hypersalivation ;
- crise vertigineuse, très rare, avec sensations de rotation de l'espace autour du corps ou du corps lui-même, impression de flottement ou lévitation (cortex pariétal).

c. CPS avec signes végétatifs

Elles associent troubles du rythme cardiaque, horripilation, manifestations digestives mieux identifiées :

hypersalivation d'origine operculaire, pesanteur épigastrique remontant jusqu'à la gorge, premier signe fréquent des crises temporales internes.

d. CPS avec signes psychiques

Elles associent état de rêve, impressions d'étrangeté, d'irréalité ou de vécu du présent, déjà-vu, déjà-vécu, ou l'inverse : origine temporelle interne.

3. Crises partielles complexes (CPC)

Rupture du contact et amnésie sont immédiates ou suivent un début partiel simple dont l'analyse est primordiale.

La suite comporte souvent une réaction d'arrêt moteur : le sujet reste immobile, les yeux hagards, indifférent aux sollicitations extérieures. Ailleurs, le comportement moteur est différent avec automatismes oroalimentaires (mâchonnement, déglutition, dégustation, purléchage) ou déclenchement d'une activité

motrice nouvelle, dirigée vers le patient (grattage, froissement de vêtements) ou vers l'entourage (agrippement, manipulation). Les automatismes gestuels complexes réalisent des séquences plus élaborées : déboutonner, fouiller dans les poches, ranger des objets ; automatismes verbaux (onomatopées, chantonnements), ambulatoires (marcher, sortir sans raison comme un automate) ou sexuels (masturbation) ou des séquences comportementales spectaculaires, volontiers nocturnes (agitation incoordonnée, gesticulation, etc.). L'origine topographique des CPC est variée, non exclusivement temporelle.

Aspects EEG des crises partielles

Les aspects intercritiques sont variables : aspect normal (un EEG normal n'élimine pas le diagnostic de CE) ; présence de paroxysmes localisés (bien en accord avec le diagnostic de CP), mais aussi généralisés (un aspect EEG intercritique généralisé n'est pas incompatible avec le diagnostic de CP, alors que l'inverse l'est) ; signes de focalisation lente thêta ou delta (en faveur d'un processus lésionnel, visible ou non sur l'imagerie radiologique).

L'expression critique des CP se caractérise : le plus souvent, par une activité rapide de très faible voltage donnant l'apparence d'un aplatissement transitoire plus ou moins focalisé selon l'origine de la décharge, suivi d'une décharge d'amplitude progressivement croissante de pointes-ondes et ondes lentes de terminaison brutale. Topographie et morphologie dépendent du siège de la décharge, certaines CP pouvant avoir une traduction très discrète sur l'EEG.

V . Diagnostic positif :

Ils sont cliniques, confortés par l'EEG critique ou intercritique. L'EEG est la seule technique pouvant argumenter le diagnostic positif de CE.

Sur le plan clinique , le diagnostic est établi sur le caractère paroxystique (durée et fin brutaux, durée brève de quelques secondes à quelques minutes), la stéréotypie d'une crise à une autre, la sémiologie clinique s'enchaînant selon un « tempo » et une progression logique en rapport avec la sémiologie décrite, et éventuellement le contexte étiologique. Le meilleur examen complémentaire du diagnostic de CE est d'interroger l'entourage du malade (après lui avoir demandé son accord). En pratique, il convient de préciser les circonstances exactes de survenue, le caractère brutal du début, la description des premiers symptômes (Tableau III).

En cas de CPS, le diagnostic rétrospectif est aisé du fait de l'absence d'amnésie.

En cas de CPC, l'interrogatoire des témoins précise :

- l'altération de la perceptivité, de la réactivité ;
- l'existence d'automatismes ;
- le comportement pouvant être rattaché à une sémiologie connue.

En cas de CGTC, les éléments importants pour le diagnostic a posteriori sont :

- le début brutal, le cri, la chute brutale ;
- le déroulement stéréotypé et la durée de la séquence motrice ;
- la durée de l'amnésie, le retour progressif de la conscience, la notion d'une confusion postcritique dont il faut essayer d'apprécier la durée par des informations indirectes (dernier souvenir avant, premier souvenir après, durée du transport, etc.) ;
- des myalgies au réveil, des pétéchies du visage (témoin de l'effort musculaire).

La perte d'urine n'est pas spécifique d'une CE : elle témoigne d'une perte de connaissance profonde ; elle peut s'observer au cours d'une syncope.

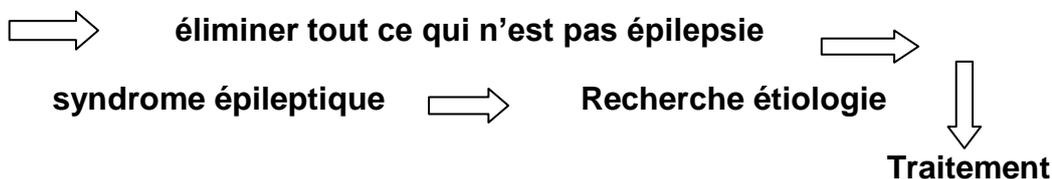
La morsure de langue peut également être observée au cours d'une syncope simple (par la chute) ou convulsive (par le bref spasme tonique) ; cependant, une morsure latérale et franche de langue est un bon indicateur diagnostique en faveur d'une CE.

Sur le plan EEG , la rentabilité est variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation de l'examen :

- certaines crises sont enregistrées très facilement : les absences, les myoclonies massives sont quasi constamment enregistrées sur un EEG standard ; d'autres ne seront enregistrées que par hasard, si elles ne sont pas fréquentes ;
- entre les crises : la normalité d'un EEG n'écarte absolument pas le diagnostic de CE. Cependant, certains syndromes épileptiques s'accordent très mal avec un EEG constamment normal : exemple de l'épilepsie-absences de l'enfant ;
- en cas de normalité des EEG intercritiques, des épreuves de sensibilisation peuvent être réalisées : EEG après privation de sommeil la nuit précédente ou enregistrement de sommeil. Lorsque les crises sont peu nombreuses, un EEG prolongé (EEG Holter) complété ou non d'une vidéo EEG peut être utile.

Identification de la phénoménologie critique+ EEG

EP/EG+AGE+ATCDs+EEGic



VI . Diagnostic différentielles : (Tableau II)

En cas de CPS, ce sont :

- un accident ischémique transitoire : mais celui-ci donne lieu uniquement à des signes déficitaires, et la durée est habituellement plus longue (20 à 30 minutes ou plus) ;
- une migraine avec aura car des céphalées peuvent suivre d'authentiques CE, et inversement l'aura migraineuse peut comporter des symptômes hallucinatoires, ou illusionnels : mais le « tempo » est différent, la marche migraineuse plus lente, se déroulant sur vingtaine de minutes. La distinction peut être délicate, d'autant que migraine et épilepsie peuvent s'associer chez un malade ;
- des attaques de panique, de durée plus longue, mais des intrications sont possibles avec la sémiologie épileptique et la distinction peut être délicate en l'absence d'enregistrement EEG vidéo.

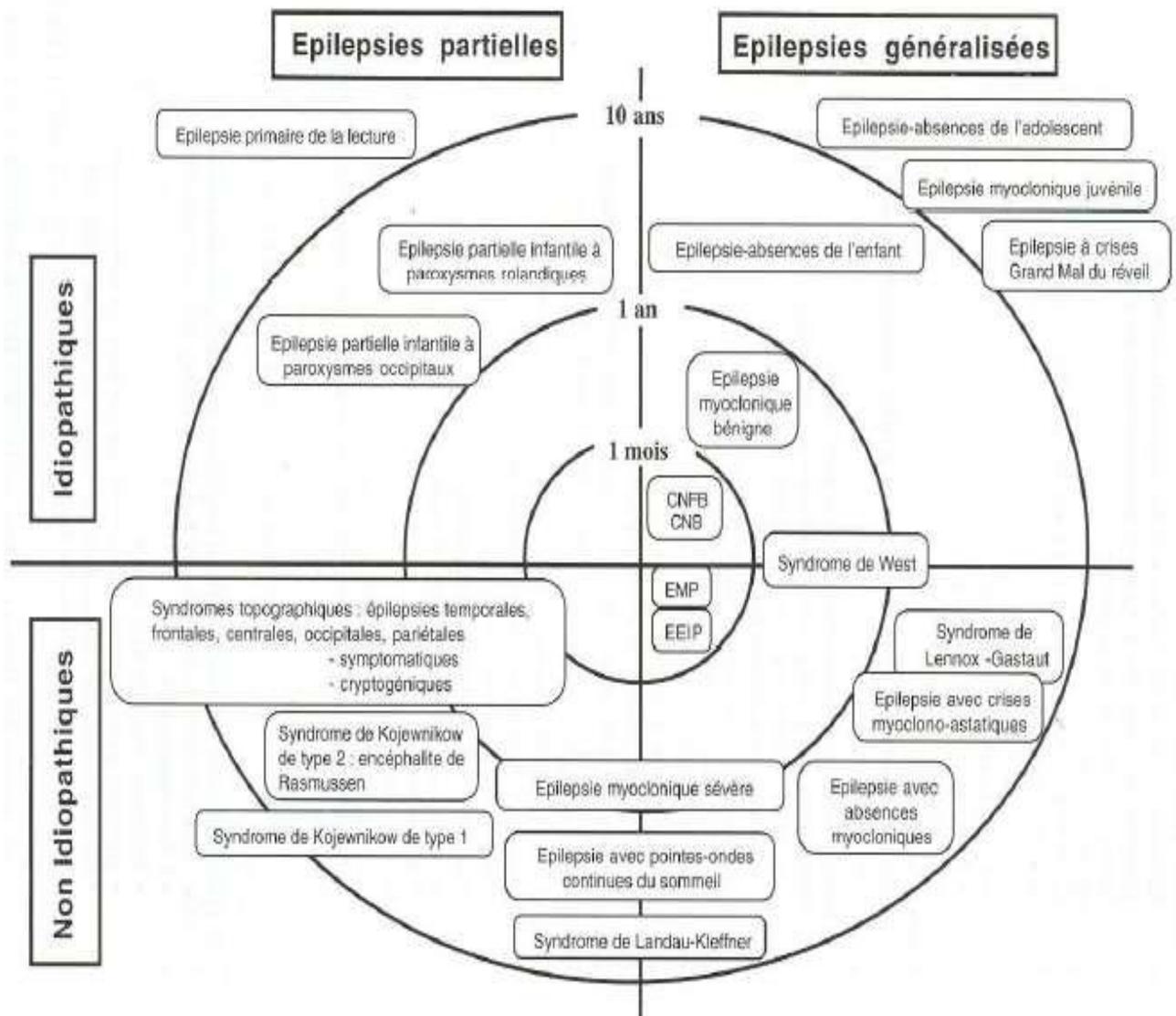
En cas de CPC, ce sont :

- des crises d'agitation, de colère ou des crises émotives ;
- des parasomnies (sommambulisme, terreurs nocturnes) ;
- un ictus amnésique, discuté uniquement en l'absence de témoin. Celui-ci confirme le caractère adapté des conduites, la nature purement amnésique du trouble avec oubli à mesure relevé par des questions stéréotypées itératives.

En cas de CGTC, il s'agit de :

- syncope, de diagnostic le plus souvent facile : circonstances de survenue, prodromes lipothymiques éventuels, perte de connaissance brève (reprise de conscience sur place, avant l'arrivée des secours), non suivie de confusion ni de déficit ; des convulsions brèves et peu nombreuses des deux membres supérieurs peuvent exister, (syncope convulsivante) ;
- crises dites « pseudocrises », qui peuvent mimer les séquences motrices ou comportementales des CE, mais souvent de façon caricaturale (opisthotonos, théâtralisme). Des pseudocrises et d'authentiques CE peuvent coexister chez un même malade, d'où l'intérêt de la vidéo EEG dans les cas difficiles.

VII . Les syndromes épileptiques



▪ Différents syndromes épileptiques :
Syndromes épileptiques du nouveau-né

syndrome	Date de début	Signes cliniques	para cliniques EEG	Traitement
Convulsions néonatales bénignes idiopathiques [30]	- convulsions du cinquième jour - s'étend du 1 ^{ier} jour de vie à la 6 ^{ème} semaine	crises sont cloniques, partielles et/ou apnéiques, toniques ; elles durent 1 à 3 minutes	décharges EEG sont rolandiques, unilatérales ou généralisées, d'emblée ou secondaires	- peu sensible au traitement ↓ Abstention thérapeutique
Encéphalopathie épileptique avec « suppression-burst »	3 premiers mois de vie	crises partielles et de crises généralisées (myoclonies massives, toniques ou spasmes toniques)	alternance de bouffées généralisées, de polypointes et de séquences de « silences électriques » (fig 4)	
Encéphalopathie myoclonique néonatale		- Prédominance des myoclonies. - Diverses erreurs innées du métabolisme ont été identifiées	l'EEG ne montre habituellement pas de différence entre la veille et le sommeil	Aucun traitement ne se montre efficace
Syndrome d'Otahara (l'encéphalopathie épileptique néonatale)		une malformation cérébrale, syndrome d'Aicardi, hémimégalencéphalie, microgyrie ou dysplasie olivodentelée.	l'EEG est souvent légèrement moins altéré.	Un traitement précoce et vigoureux par vigabatrin peut contrôler les crises et les anomalies EEG intercritiques

Syndromes épileptiques du nourrisson

syndrome	Date de début	Signes cliniques	Para clinique EEG	traitement
Convulsions infantiles bénignes familiales et non familiales	-Entre 3 et 18 mois -Ces cas sont familiaux dans la moitié des cas (transmission autosomique dominante).	des convulsions secondairement généralisées, se répétant en salves	pas anomalies intercritiques majeures.	L'indication d'un traitement est incertaine en raison de la bénignité, mais semble réduire le risque de voir survenir une seconde salve.
Epilepsie à crises partielles migrantes du nourrisson	Entre 2 et 4 mois	des crises peu intenses de sémiologie variée d'une crise à l'autre	décharges critiques intéressant des régions différentes du cerveau	Le traitement est difficile, reposant sur les benzodiazépines.
Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson ^[31]	entre 3 et 10 mois les crises sont fébriles favorisées par : vaccination antioquelucheuse Certains enfants décèdent subitement en particulier entre 2 et 4 ans.	crises cloniques souvent unilatérales, cyanosantes, prolongées en état de mal convulsif	EEG restent longtemps normaux, anomalies EEG n'apparaissent que vers 2-3 ans sous forme de pointes-ondes généralisées, activées par la SLI (fig 9).	Le valproate et les benzodiazépines semblent les plus actifs, benzodiazépines en (IV) sont le meilleur traitement des états de mal convulsifs
Epilepsie myoclonique bénigne du nourrisson ^[32]	entre 1 et 3 ans	accès myocloniques brefs, généralisés, discrets ils prédominent aux membres supérieurs qui sont élevés en abduction et il y a parfois une révulsion oculaire, jamais une perte de connaissance avec un retard modéré du langage.	bouffées de pointes-ondes et polypointes ondes généralisées, suivies d'une post décharge d'ondes lentes, et les pointes de ces bouffées sont synchrones des myoclonies.	L'évolution est favorable avec disparition des myoclonies sous valproate, associé au besoin à l'éthosuximide
Epilepsie myoclonique des	-ATCD d'encéphalopathie anténatale sévère -avant 18 mois	- crise clonique focale prolongée, parfois de myoclonies. - La polygraphie	Intercritique : montre un rythme de base ralenti et des anomalies	La corticothérapie et les anticonvulsivants conventionnels

encéphalopathies non progressives
[33]

permet de reconnaître leur nature épileptique paroxystiques focales multifocales accentuées par la somnolence n'agissent que de façon transitoire.

Syndrome	Spasmes infantiles (syndrome de west)
Définition	-entre 3 et 12 mois -spasme épileptique - une détérioration psychomotrice
Signes cliniques	3/4 des cas lésions cérébrales focales, multifocales, diffuses. 1/4 des cas aucune lésion ne peut être décelée L'expression clinique et EEG varie selon l'étiologie. Les spasmes peuvent être précédés d'autres types de crises ou être asymétriques, ou encore comporter au cours d'un même événement critique une crise partielle et une salve de spasmes. Tous ces cas de figure indiquent une lésion corticale (après administration de diazépam)
para cliniques EEG	anomalies EEG paroxystiques diffuses asynchrones, amples, mêlées à des ondes lentes delta et thêta, de façon continue durant la veille et discontinuée durant le sommeil, l'hypsarythmie (fig 6) L'EEG intercritique montre soit un aspect spécifique de lésion diffuse, soit plusieurs foyers de pointes avec une généralisation au cours du sommeil (lésions focales ou multifocales) (fig 5), L'EEG critique montre soit une brusque diminution d'amplitude interrompant l'hypsarythmie (fig 7), soit des paroxysmes périodiques d'ondes lentes généralisées (fig 8).
Traitement	repose essentiellement sur le vigabatrin et corticoïdes. benzodiazépines ou le valproate peuvent réduire la fréquence des spasmes.
Evolution	L'évolution varie selon l'étiologie : -Dans les malformations étendues : les spasmes sont habituellement résistants au traitement ou rechutent au bout de quelques mois. - Dans les cas de lésions uni- ou multifocales :il apparaît souvent une épilepsie partielle après le contrôle des spasmes. -Dans les formes cryptogéniques,l'évolution est variable : *certains enfants continuent à avoir des spasmes avec arrêt du développement mental. * les spasmes cessent avec un retard mental plus ou moins sévère. -l'épilepsie peut être partielle (occipitale ou temporale) :syndrome de West -l'épilepsie se généralise : syndrome de Lennox-Gastaut. -certains patients ont des troubles cognitifs et/ou des troubles du comportement, de type autistique ou hyperkinétique. <u>Spasmes épileptiques idiopathiques :</u> spasmes sont symétriques et l'EEG durant la veille est symétrique et hypsarythmique lors des spasmes, le tracé montre une activité rapide de bas voltage, IRM normal. L'évolution est favorable avec disparition de l'épilepsie et fonctions cognitives normales.

Syndromes épileptiques de l'enfant

Syndrome	Epilepsies partielles bénignes de l'enfant ^[34]		
Définition	<ul style="list-style-type: none"> - les plus fréquentes des épilepsies de l'enfant (10 à 15 %). - Elles sont liées à l'âge et évoluent spontanément vers la guérison. - L'absence de lésion anatomique est un critère diagnostique nécessaire. 		
Type	<i>Epilepsie à paroxysmes rolandiques</i> ^[35]	<i>Epilepsie psychomotrice bénigne (ou à sémiologie affective)</i> ^[36]	<i>Epilepsie occipitale bénigne</i> ^[37]
Age de début	entre 2 et 13 ans avec un pic vers 9 ans.	entre 2 et 10 ans	<ul style="list-style-type: none"> - <u>1^{er} type</u> : entre 3 et 8 ans - <u>2^{ème} type</u> : l'adolescence
La clinique	<ul style="list-style-type: none"> - sont partielles motrices, oro-bucco-faciales, sans atteinte de la conscience, brèves, et survenant le plus souvent à l'endormissement ou au réveil ; chez le jeune enfant, la crise peut diffuser à l'hémicorps avec déficit postcritique de brève durée, voire se généraliser surtout pendant le sommeil. 	<ul style="list-style-type: none"> - comportement de terreur chez le jeune enfant, Le premier cri, s'agrippe à sa mère, ou va se cacher dans un coin ; des sueurs, des douleurs abdominales...ect. - « fausses absences » chez le plus grand, une rupture du contact avec traits légèrement crispés, pâleur, voire mydriase et mastication sont suivies d'une somnolence. 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>1^{er} type</u> : crises motrices souvent intenses - <u>2^{ème} type</u> : des hallucinations visuelles élémentaires. Il existe souvent des céphalées postcritiques parfois associées à des nausées et des vomissements.
Para clinique EEG	une activité de fond normale, des pointes typiquement lentes, amples, diphasiques, survenant en bouffées sur les régions rolandiques et temporales moyennes, uni- ou bilatérales, et majorées par le sommeil.	<ul style="list-style-type: none"> - une activité de fond normale. - Des anomalies intercritiques: pointes lentes, ondes lentes amples et augmentées par le sommeil lent. 	- Les pointes sont localisées dans la région occipitale, continues ou intermittentes à la fermeture des yeux, disparaissant à leur ouverture (fig 11).
Traitement	valproate et carbamazépine	carbamazépine et clobazam	
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - bénigne rarement elle se complique - disparition des crise avec ou sans traitement. 		

Syndrome	Epilepsie-absences infantile ^[38]	Epilepsie partielle continue de Kojevnikov (ou encéphalite subaiguë focale de Rasmussen) ^[39]
Age de début	entre 3 et 13 ans, avec un pic entre 6 et 8 ans	entre 2 et 11 ans (moyenne 6 ans)
La clinique	<ul style="list-style-type: none"> - une nette prédominance féminine (76 %) - des antécédents familiaux d'épilepsies généralisées idiopathiques dans 15 à 40 % des cas. - Les premières crises sont toujours des absences, souvent avec clonies palpébrales (50 %) - rarement avec une composante hypotonique, tonique, végétative ou des automatismes simples à type de poursuite de l'activité en cours. 	<ul style="list-style-type: none"> - des crises généralisées ou partielles motrices. - Leur fréquence augmente au cours des semaines suivantes jusqu'à plusieurs centaines par jour. - Elles s'étendent progressivement à tout l'hémicorps, voire à l'hémicorps controlatéral. Parfois, des mouvements anormaux continus d'un membre ressemblent à un tremblement accentué par le geste volontaire. - C'est la polygraphie qui montre qu'il s'agit de myoclonies plus ou moins rythmiques.
Para clinique EEG	<ul style="list-style-type: none"> - EEG d'une absence est nécessaire au diagnostic : bouffées de pointes-ondes à 3 Hz, généralisées, régulières et à début et fin brusques (fig 12). - dans un sous-groupe d'enfants photosensibles, la SLI déclenche des absences avec clonies palpébrales. - en dehors des absences, l'activité de fond est normale. 	<ul style="list-style-type: none"> - un rythme de base asymétrique ou absent, une activité delta localisée ou diffuse et des décharges critiques multifocales sans correspondance clinique (fig 13).
Traitement	le valproate ou l'éthosuximide rend l'éthosuximide plus favorable.	<ul style="list-style-type: none"> - corticothérapie semble, à très forte dose à visée immunosuppressive et les antiépileptiques conventionnels. - chirurgie : la déconnexion de tout l'hémisphère malade.
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - la forme la plus bénigne des épilepsies généralisées idiopathiques. - disparaissent dans plus de 90 % des cas sous traitement. - évolution chronique si survenue éventuelle jusqu'à 5 à 10 ans plus tard, des crises généralisées tonico-cloniques surtout chez le garçon, ou lorsque des absences ont débuté après 8 ans, qu'elles sont photosensibles, ou ont résisté au traitement. 	<ul style="list-style-type: none"> - 2 à 18 mois après les premières crises Des myoclonies apparaissent, elles sont accentuées par plusieurs facteurs (la fatigue...ect) - 1 à 18 mois (moyenne 6 mois) après les premières crises Un déficit moteur apparaît et du même côté. - des troubles du comportement et du sommeil marquent les poussées. - une détérioration mentale et du langage apparaît progressivement. - une aggravation progressive pouvant conduire à la mort en 3 ou 4 ans, ou à stabilisation 3 à 5 ans après le début.

Syndrome	Syndrome de Lennox-Gastaut^[40] « petit mal variant » (PMV).	Syndrome de Doose^[41] Le petit mal myoclonostatique
Age de début	entre 2 et 8 ans - de 4 à 8 ans (Lennox-Gastaut cryptogénique), - rarement après 10 ans (Lennox-Gastaut « secondaire »).	- entre 7 mois et 7 ans
La clinique	- Les crises toniques sont les plus fréquentes ; elles sont nécessaires au diagnostic ; elles sont surtout fréquentes au cours du sommeil, parfois discrètes ou réduites à une simple révulsion oculaire. - Les absences atypiques ont un début et une fin moins brusque soit absence atonique ou rétroulsive. - chut peuvent résulter des différents types de crises. - Certains patients ont également des crises partielles, parfois multifocales. Des états de mal d'absence (fig 16), ou toniques, voire intriqués.	- présentant des myoclonies massives, des chutes, souvent des absences, des crises généralisées motrices, ainsi que des rares crises toniques. - il apparait des troubles du comportement et une hyperkinésie majeure.
Para clinique EEG	- l'aspect EEG concomitant est un rythme recrutant (fig 14). - les pointes-ondes généralisées sont lentes et irrégulières (fig 15). - une bouffée de polypointes diffuses. - L'EEG intercritique montre des pointes-ondes lentes en bouffées, anomalies focales et un ralentissement de l'activité de fond.	- L'EEG montre une activité ample, lente, entrecoupée de pointes-ondes généralisées à 2 ou 3 Hz (fig 17)
Traitement	- Le valproate, la carbamazépine et les benzodiazépines - corticoïdes - lamotrigine et felbamate	- Valproate, éthosuximide et benzodiazépines - Les corticoïdes semblent utiles dans les périodes d'aggravation. - La carbamazépine est susceptible de les aggraver
Evolution	- Les troubles cognitifs sont dominés par une lenteur, une instabilité et des difficultés de concentration.	- Certains enfants cessent de faire des crises au bout de 1 ou 2 ans, les enfants gardent souvent des séquelles, sous forme d'une dyspraxie ou un retard du langage. - Les autres enfants développent des états de mal myocloniques qui peuvent persister durant plusieurs jours, voire plusieurs semaines, avec une détérioration mentale sévère.

syndrome	Pointes-ondes continues du sommeil ^[42]				
Définition	<ul style="list-style-type: none"> - une détérioration mentale. - Divers types de troubles neuropsychologiques peuvent accompagner les anomalies EEG. - y a une corrélation entre le type de trouble et la topographie des anomalies EEG prédominantes. 				
Para clinique EEG	<ul style="list-style-type: none"> - montre des pointes-ondes bilatérales et synchrones durant 85 % du sommeil lent qui disparaît en sommeil paradoxal. - Durant la veille, il existe des bouffées de pointes-ondes généralisées et parfois des pointes focales. 				
Types	S^d de Landau-Kleffner	2^{ème} groupe	3^{ème} groupe	4^{ème} groupe	5^{ème} groupe
Age de début	entre 2 et 8 ans				
La clinique	<ul style="list-style-type: none"> - foyer temporal → troubles du langage. - difficulté à comprendre le langage oral. - une agnosie auditive devient évidente ^[36]. - sont en outre hyperkinétiques, voire franchement psychotiques. - absences avec composante atonique ou clonique. 	des absences avec composante atonique et chutes.	syndrome frontal avec comportement échopraxique.	une dyspraxie buccale	<ul style="list-style-type: none"> - aucun phénomène clinique dans l'intervalle des crises - Des crises motrices peuvent précéder la période des POCS.
Para clinique EEG	- POCS dans toutes les observations où il a pu être enregistré tôt dans l'évolution, avec une prédominance temporale dans la majorité des cas (fig 18).	- l'onde lente à l'EEG comme le montre la polygraphie : ce sont les myoclonies négatives.	- troubles de la programmation et une prédominance frontale des anomalies paroxystiques (fig 19).	- des anomalies paroxystiques à prédominance rolandique.	- POCS sans détérioration neurologique
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - L'épilepsie disparaît entre 10 et 15 ans. - L'évolution des troubles du langage est des plus variée. 				<ul style="list-style-type: none"> - favorable avec disparition des crises entre 10 et 15 ans.

Syndrome	Absences myocloniques ^{I431}
Age de début	un âge moyen de 7 ans (2 à 12)
La clinique	<ul style="list-style-type: none"> - des absences avec composante myoclonique importante, intéressant en particulier les membres supérieurs ; - une fois sur deux un retard mental préexiste ; - Les crises durent 10 à 60 secondes ; - La perte de conscience, à début et fin brusques, est incomplète ; - Les secousses intéressent en particulier les épaules, les bras et les jambes plus que la face ; elles sont rythmiques, parfois asymétriques. Les absences peuvent souvent être provoquées par l'hyperpnée.
Para clinique EEG	des pointes-ondes rythmiques à 3 cycles/s, bilatérales, synchrones et symétriques, rarement sensibles à la SLI.
Traitement	Valproate et éthosuximide
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - parfois vers la disparition des absences, - parfois vers la persistance. - 10 ans après le début, d'un syndrome de Lennox-Gastaut. L'apparition, sinon l'aggravation, d'un retard mental est quasiment la règle.

Syndromes épileptiques de l'adolescent

syndrome	Age de début	La clinique	Para clinique EEG	Traitement
Grand mal du réveil de l'adolescent ^[44]	la deuxième décennie, avec un pic net autour de la puberté.	<ul style="list-style-type: none"> - des crises généralisées tonico-cloniques dont plus de 90 % surviennent après le réveil - précédée d'une absence ou de myoclonies massives. 	<ul style="list-style-type: none"> - des bouffées de pointes-ondes généralisées à 2,5 - 4 Hz - des polypointes-ondes nettement activées par l'endormissement. - La SLI est positive 	<ul style="list-style-type: none"> - valproate - phénobarbital - carbamazépine
Epilepsie myoclonique bénigne juvénile ^[45]	deuxième décennie, trois fois sur quatre entre 12 et 19 ans	<ul style="list-style-type: none"> - myoclonies massives survenant le matin prédominant aux membres supérieurs - des crises tonico-cloniques du réveil. - pas de perte de conscience. 	<ul style="list-style-type: none"> - des décharges paroxystiques généralisées qui sont chez la moitié des sujets des polypointes-ondes, les autres ayant des pointes-ondes. - La SLI est positive. 	le valproate en monothérapie.
Epilepsie photosensible ^[46]		<ul style="list-style-type: none"> - des crises provoquées par la télévision ou le soleil. - le plus souvent tonico-clonique généralisées. 	- la SLI provoque des pointes-ondes.	<ul style="list-style-type: none"> - précautions simples - le valproate.
Epilepsie-absences juvénile ^[47]	La puberté	des absences typiques, associées à des crises tonico-clonique généralisées.		le valproate, associé au besoin à l'éthosuximide.
Epilepsie partielle cryptogénique	Tous les âges	C'est la région du cortex impliquée qui conditionne la sémiologie des crises en particulier la temporale		le vigabatrine, la phénytoïne et le carbamazépine
Epilepsies partielles à transmission dominante	un âge variable dans une famille donnée	la survenue nocturne des crises de topographie variable dans une même famille.		

- Epilepsies symptomatiques de cause identifiable :

Les malformations :

Le type	Définition	La clinique	Para clinique EEG	Traitement
Malformation d'Aicardi	- chez une fille, - une agénésie calleuse, des hétérotopies paraventriculaires, une dysplasie corticale et des lacunes chorioretiniennes.	- crises partielles débutent avant 3 mois - puis sont remplacées par des spasmes infantiles souvent asymétriques	une asynergie des hémisphères avec une alternance de bouffées de polypointes	résistent à toutes les tentatives de traitement.
Agyrie-pachygyrie	-Le cortex est en quatre couches par suite d'un arrêt de la migration des neuroblastes vers leur destination corticale <u>-forme mineure de pachygyrie</u> dans laquelle l'aspect macroscopique du cortex est normal	Les spasmes infantiles sont fréquents. - des crises généralisées chez un enfant ayant un retard mental, vers la fin de la 1 ^{ière} décennie	une activité intercritique rythmique, ample, alpha ou thêta caractéristique.	Le valproate à forte dose paraît le plus approprié.
Hémimégalencéphalie	Un hémisphère est volumineux et pachygyrique avec un cortex épais, comportant des neurones géants et un ventricule dilaté.	- Les premières crises sont néonatales et partielles. - quelques mois plus tard elles réalisent des spasmes infantiles - plus tardives dans la première année, ce sont des crises partielles	- des pointes triphasiques unilatérales. - un tracé <i>suppression-burst</i> ; - avec une activité EEG alpha ou thêta unilatérales.	- les anti-Convulsivants conventionnels - Dans les cas sévères résistants, l'hémisphérectomie peut être indiquée vers la fin de la première année.
Dysplasie corticale focale [48]	d'une variante très limitée de la malformation précédente.	Les crises sont souvent partielles ou des spasmes infantiles dont l'âge d'apparition sont variés		

types	définition	La clinique	EEG	Traitement
Hamartome préépenduculaire [49]	associé à une dysplasie corticale et une puberté précoce,	des crises débutant avant 3 ans et partielles courtes mais fréquentes, évoquant un rire sans composante émotionnelle.		-Elles résistent aux antiépileptiques - la chirurgie pose de difficiles problèmes techniques.
Agénésie calleuse avec ou sans lipome	- à l'exception du syndrome d'Aicardi	-les crises débutant à un âge varié selon l'existence ou non de lésions associées. - les cas sévères à début précoce qui peuvent comporter des spasmes ou des crises toniques. - un syndrome hémiconvulsion-hémiplégie (HH) (état de mal convulsif unilatéral) survient de façon assez fréquente		- sensibles au traitement. - pour que des précautions soient prises dès la première crise.
Agénésie septale	- une insuffisance antéhypophysaire - Agénésie septale avec porencéphalie double ou schizencéphalie	- parfois cause d'hypoglycémie néonatale avec convulsions - une épilepsie partielle de sévérité variée.		
Autres malformations	- hydranencéphalie, - porencéphalie, - microgyries, - ulégyries, - encéphalocèle, Holoprosencéphalie	- un syndrome de West dont l'évolution est varié - mais l'apparition ultérieure d'une épilepsie partielle est possible, en particulier lorsque la porencéphalie s'étend à la région frontale.		

Syndromes neurocutanés :

syndromes	Définition	La clinique	EEG	Traitement
Sclérose tubéreuse de Bourneville	<ul style="list-style-type: none"> - transmise de façon dominante avec une expressivité variable. - les calcifications paraventriculaires visibles au scanner - la présence de tubers corticaux visibles en IRM. 	<ul style="list-style-type: none"> - la première année de vie : des crises partielles motrices; - quelques mois plus tard : des spasmes infantiles apparaissent. 	<ul style="list-style-type: none"> - un foyer de pointes. - l'EEG est rarement hypsarythmique 	<ul style="list-style-type: none"> - Les antiépileptiques conventionnels, carbamazépine, phénytoïne, clobazam . - vigabatrin - des corticoïdes
Maladie de Sturge-Weber	<ul style="list-style-type: none"> - un angiome plan facial intéressant la paupière supérieure et le front, - un angiome pial, - parfois un angiome choroïdien produisant une buphtalmie ou un glaucome. 	<ul style="list-style-type: none"> - L'épilepsie est presque toujours la première manifestation de l'angiome pial ^[38]. - est souvent motrice, asymétrique ou unilatérale, suivie d'un déficit moteur flasque, l'ensemble réalisant un syndrome HH. 		<ul style="list-style-type: none"> - anticonvulsivant préventif dès la naissance a été proposé. - L'exérèse chirurgicale de l'angiome est réservée aux cas avec déficit moteur et épilepsie invalidante et intractable.
Neurofibromatose	<ul style="list-style-type: none"> la forme centrale liée au chromosome 17 	<ul style="list-style-type: none"> - Dans la 1^{ère} année, elle produit des spasmes infantiles. - L'enfant plus âgé peut présenter une épilepsie partielle due à une tumeur ou une dysplasie corticale. 		
Incontinentia pigmenti	<ul style="list-style-type: none"> - de l'éruption cutanée. - la cicatrisation des lésions vésiculeuses périnatales 	<ul style="list-style-type: none"> - Des crises d'épilepsie dans près de 20 % des cas - des crises partielles ou des spasmes infantiles. 		
Noeuvus épidermique	<ul style="list-style-type: none"> - Le naevus linéaire sébacé, sous-groupe du naevus épidermique. 	<ul style="list-style-type: none"> - crises partielle motrice ou des spasmes infantiles - parfois associé à une hémimégalencéphalie 		
Hypomélanose de Ito		<ul style="list-style-type: none"> - des crises partielles, - des crises toniques et des spasmes épileptiques. 		

Aberrations chromosomiques :

- Le type de malformation conditionne le type d'épilepsie
- une dysmorphie avec retard mental appelle un caryotype.
 - **trisomie 21 (syndrome de DE DOWN)** présentent des spasmes infantiles, des myoclonies massives parfois réflexes et/ou des absences atoniques, sensibles au traitement.
 - **Le syndrome d'Angelman** est particulier par l'apparition, dès la première année de vie, d'une épilepsie myoclonique avec absences longtemps considérée comme un syndrome de Lennox-Gastaut.

Malformations vasculaires :

- **Angiomes caverneux** : L'épilepsie est parfois précoce. Une IRM est nécessaire au diagnostic.
- **Anévrismes artérioveineux** : Ils sont plus rarement la cause d'une épilepsie qui est partielle. Une IRM est nécessaire pour confirmer le diagnostic. L'exérèse chirurgicale simple de l'angiome guérit généralement l'épilepsie.

Tumeurs cérébrales :

- Environ 1 à 2 % des épilepsies infantiles sont révélatrices d'une tumeur hémisphérique.
- Tous les types d'épilepsie peuvent être en cause, y compris les spasmes infantiles avec hypersyndrome ou même exceptionnellement l'épilepsie-absence, mais les crises les plus souvent observées sont des crises partielles : sensitivomotrices, voire sensibles ou complexes.
- une exploration neuroradiologique est nécessaire chaque fois qu'une épilepsie apparaît sans cause certaine et ne répond pas aux caractéristiques cliniques et EEG d'un syndrome épileptique idiopathique.
- Les indications chirurgicales dépendent de plusieurs facteurs, en particulier la localisation, l'ancienneté de l'épilepsie et le caractère évolutif de la tumeur.
- Un certain nombre d'épilepsies surviennent après exérèse et radiothérapie d'une tumeur quelle que soit sa topographie (y compris la fosse postérieure).

Traumatisme crânien :

- Chez l'enfant non épileptique, la signification des crises diffère selon qu'elles surviennent aussitôt après le traumatisme, dans la première semaine ou plus tard.
- Après un traumatisme sévère, la fréquence des crises précoces est la même chez l'enfant que chez l'adulte (2 %). Le risque de crises est augmenté par chaque facteur de gravité du traumatisme.
- La fréquence de la comitialité ultérieure (après 2 mois) est d'environ 5 %. Il est également accru par la survenue de crises précoces. La valeur de l'EEG dans le risque d'épilepsie tardive est très modeste: un quart des sujets qui développent une épilepsie n'ont pas d'anomalies EEG et un tiers a au moins un EEG normal.
- Environ un quart des épilepsies tardives (après le deuxième mois suivant le traumatisme) surviennent dans les 2 années qui suivent le traumatisme. La fréquence de

survenue diminue ensuite progressivement jusqu'à la quatrième année, puis se stabilise à 3 ou 4 % de nouveaux cas chaque année, de telle sorte que plus de 50 % des épilepsies tardives surviennent plus de 5 ans après le traumatisme, mais le délai peut dépasser 40 ans. La topographie de la lésion semble conditionner le délai d'apparition de l'épilepsie : bref si elle est rolandique, moyen si elle est temporale, long si elle est frontale.

- Pour des raisons médico-légales, il est important de pouvoir préciser l'imputabilité d'une épilepsie à un traumatisme antérieur. Il y a une probable relation causale lorsque le traumatisme a entraîné une plaie cérébrale, une amnésie de plus de 24 heures augmente le risque ^[24].

Erreurs innées du métabolisme (Tableau IV)

Dans les leucodystrophies (dégénérescences de la substance blanche) l'épilepsie est rarement un signe d'appel ; mais peut apparaître au cours de l'évolution ; tandis que dans les polio dystrophies (atteintes prédominantes dans la substance grise) les crises sont souvent le signe d'appel ; elle peuvent être de tous types ; y compris des spasmes

- **Maladie de Menkes** : Les premières crises surviennent avant 3 mois ; et sont partielles motrices voire hémicloniques ; mais bientôt apparaissent des myoclonies erratiques de grande amplitude.
- **Pyridoxinodépendance** : les premières crises apparaissent souvent dès les premières heures de vie, voire avant la naissance ; caractérisé par des convulsions cloniques partielles bilatérales, une hypertonie et des trémulations, une grande agitation et des cris incessants
- **Déficit en biotinidase** ^[50] : Des secousses myocloniques massives indépendantes de toute anomalie EEG, une hypotonie axiale, une éruption cutanée et une hyperpnée due à une acidose métabolique apparaissent dans les premiers mois de vie
- **Hyperglycinémie sans cétose** ^[51] : Elle débute dès les premiers jours de vie par des secousses myocloniques erratiques et massives, et de brèves crises partielles cloniques des membres
- **Association cirrhose-poliodystrophie** ^[52] : Débute entre la fin du premier semestre et le début de la troisième année de vie par une hypotonie, une amyotrophie, une perte des acquisitions et des troubles digestifs. Au bout de quelques semaines apparaissent des crises cloniques focales prolongées qui prennent l'aspect d'une épilepsie partielle continue.
- **Déficit en sulfite oxydase** : La maladie débute dans la première semaine de vie par des difficultés alimentaires, des convulsions généralisées, des myoclonies aux moindres stimulations, et une hypotonie bientôt remplacée par une hypertonie avec tétra parésie et microcéphalie

- **Céroïdopofuchsinose** : Une épilepsie, des myoclonies, une rétinite pigmentaire et une atrophie corticale. Il existe une relative corrélation entre l'expression clinique et la morphologie des corpuscules.
- **Gangliosidose à GM2 juvénile** : Débute entre 4 et 6 ans par des difficultés à apprendre, une détérioration de langage, Myoclonies, crises partielles ou généralisées apparaissent avec une fréquence croissante.
- **Maladie de Huntington** : Elle débute après 3 ans, mais les myoclonies et crises, plus rarement absences apparaissent quelques années plus tard avec un syndrome cérébelleux.
- **Maladie de Gaucher type III** : Débute entre 6 et 8 ans . Des convulsions généralisées ou partielles motrices, voire des myoclonies peuvent apparaître.
- **Maladie de Lafora** : Entre 6 et 20 ans par des crises tonico-cloniques évoquant une épilepsie généralisée idiopathique
- **Sialidose I(cherry-red spot myoclonus syndrome)** : Au stade d'état, le tableau est dominé par une amblyopie, un myoclonus d'action et d'intention, tandis que les crises épileptiques sont rares.
- **Epilepsie myoclonique progressive sans corps de Lafora** : Débutent entre 8 et 13 ans. Les crises épileptiques proprement dites ne sont pas fréquentes : il s'agit essentiellement d'une accentuation massive des myoclonies ; sans perte de conscience, survenant en particulier au réveil.
- **Encéphalopathies mitochondriales** : La présentation clinique en est très polymorphe ; Certains, groupes syndromiques ont néanmoins été isolés.
 - Le groupe MERRF : Associe un myoclonus, une ataxie, des crises convulsives généralisées et une démence progressive répondant ainsi aux critères de l'épilepsie myoclonique progressive.
 - Le groupe MELAS : accès de migraine accompagnée avec détérioration mentale progressive et parfois épilepsie.

Pathologie infectieuse

- **Pathologie bactérienne** :
 - Méningites, abcès : Les abcès du cerveau chez l'adulte se compliquent d'épilepsie dans ¾ des cas après quelques mois à de nombreuses années
- **Pathologies virales** :
 - Maladies des inclusions cytomégaliqes : L'épilepsie est généralisée, réalisant des spasmes infantiles, des myoclonies massives.

- Encéphalite herpétique : une aggravation avec détérioration mentale et crises convulsives peut traduire : une rechute ou une épilepsie séquellaire.
- Leucoencéphalite sclérosante subaiguë (LESS) : D'authentiques crises comitiales, partielles ou plutôt généralisées peuvent précéder de plusieurs mois la survenue d'une LESS : crises tonico-cloniques, voire absences avec pointes-ondes à 3 Hz
- Encéphalite aiguë retardée de la rougeole : Elle débute entre 3 et 8 ans ; réalisant une épilepsie partielle continue qui est parfois le premier symptôme.
- Séquelles d'encéphalite périveineuse : L'épilepsie est la complication la plus fréquente ; Les crises sont partielles complexes avec souvent phénomènes hallucinatoires ou affectifs et parfois une composante motrice

- **Parasitoses :**

- Echinococcose : Elle peut être à l'origine de crises convulsives partielles ou généralisées, parfois sévères, ou d'une épilepsie développée plusieurs mois ou années avant l'apparition d'une hypertension intracrânienne.
- Cysticercose : Une épilepsie avec crises généralisées et/ou partielles complexes avec ou sans signes neurologiques déficitaires focaux ou détérioration mentale, sans autres manifestations, est l'une des présentations habituelles de la maladie
- Toxoplasmose : Elle comporte des crises en particulier partielles complexes ou spasmes. Dans l'enfance, ce sont des crises partielles complexes ou secondairement généralisées.

Convulsions par immersion dans l'eau chaude :

La nature épileptique de ces convulsions est démontrée par un enregistrement EEG critique. Les antiépileptiques ne sont indiqués que s'il y a des crises spontanées.

VIII . Etat de mal convulsif ^[29]

L'état de mal épileptique (EDME) convulsif est une condition menaçant le pronostic vital. Une reconnaissance rapide de l'EDME convulsif, une prise en charge thérapeutique bien codifiée et une enquête étiologique rapidement conduite sont indispensables pour améliorer le pronostic vital.

1. Définition et diagnostic

A. Définition

Du fait que la gravité de l'EDME convulsif dépend à la fois de sa durée et du retard thérapeutique, il est actuellement considéré que la survenue de crises continues ou subintrantes pendant au moins cinq minutes suffit à le définir et impose la mise en route d'un traitement spécifique. Cette durée de cinq minutes est justifiée par le fait que la phase tonico-clonique d'une crise généralisée n'excède jamais deux minutes. De surcroît, l'absence de reprise de la conscience entre deux crises convulsives est également un critère d'EDME.

Les crises convulsives en série se répétant à intervalles relativement courts avec reprise de conscience intercritique peuvent évoluer vers un EDME mais ne font pas partie de sa définition.

B. Classification et diagnostic

a. État de mal tonico-clonique généralisé

Le plus souvent, il s'agit d'un EDME convulsif tonico-clonique généralisé. Cliniquement, il est caractérisé par une activité clonique ou tonique continue ou intermittente, avec une altération marquée de la conscience. L'EEG montre des décharges paroxystiques bilatérales parfois asymétriques. Cet EDME convulsif tonico-clonique peut être généralisé d'emblée, survenant le plus souvent dans le cadre d'une épilepsie généralisée idiopathique ou d'une affection toxique ou métabolique du système nerveux central ; il peut être généralisé secondairement et est alors fréquemment symptomatique d'une lésion cérébrale aiguë focale.

b. État de mal larvé (*subtle status epilepticus*)

Si l'état de mal persiste, un phénomène de dissociation électromécanique s'installe. L'activité électrique paroxystique persiste mais la souffrance cérébrale rend impossible la transmission du message moteur aux muscles squelettiques. Le tableau est alors dominé par le coma et les désordres neurovégétatifs alors que les convulsions deviennent minimes, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire. La persistance des crises ne peut alors être reconnue que par l'enregistrement de l'EEG. Cet état survient au terme d'un EDME non ou insuffisamment traité ou dans le cadre d'un EDME masqué par une sédation ou une curarisation.

c. Autres états de mal convulsifs

Les EDME partiels simples somatomoteurs sont caractérisés par la répétition sérielle de crises partielles motrices. Une aversion de la tête et des yeux peut précéder les convulsions. L'EEG enregistre des décharges au niveau des régions rolandiques controlatérales. Les étiologies, chez les sujets où cet état de mal est inaugural, sont dominées par les lésions vasculaires ou tumorales.

L'EDME tonique est caractérisé par la répétition à intervalles brefs de crises toniques associées à des manifestations végétatives. Il s'observe essentiellement dans les encéphalopathies épileptiques de l'enfant

2. Diagnostic différentiel

L'EDME convulsif généralisé est facile à reconnaître, il faut cependant éliminer :

- des syncopes convulsivantes à répétition, secondaires à un trouble du rythme ou de la conduction cardiaque. L'ECG permet le diagnostic ;
- les accès de décérébration tonique accompagnés parfois de mouvements d'allure clonique, symptomatiques d'un engagement cérébral ou d'une anoxie aiguë ;
- des manifestations de conversion hystérique : (cf supra)
- l'état de mal myoclonique chez l'épileptique connu se traduit par des myoclonies répétées survenant habituellement en pleine conscience. Au cours de certaines encéphalopathies, notamment anoxiques, l'état de mal myoclonique est dans la majorité des cas non épileptique. Un EEG reste indiqué dans cette situation ;
- les états de mal non convulsifs (état d'absence, état de mal partiel complexe) se manifestent par un syndrome confusionnel accompagné de troubles de la vigilance aboutissant rarement à un coma. Certains s'expriment par une séméiologie psychiatrique ou par des conduites automatiques. Le diagnostic ne peut être confirmé que par l'EEG.

3. Diagnostic étiologique

L'enquête étiologique doit être centrée sur la recherche de causes nécessitant un traitement d'urgence. L'EDME peut répondre à plusieurs étiologies. Il faut distinguer deux situations différentes.

Chez un épileptique connu (30 à 45 % des EDME convulsifs)

Les principaux facteurs déclenchants sont : un sevrage ou un sous-dosage en antiépileptique par défaut d'observance ou modification du traitement, une intoxication éthylique ou un sevrage en alcool, l'introduction d'un médicament pouvant provoquer des convulsions, une privation de sommeil, une infection intercurrente. Le bilan doit comporter un dosage des antiépileptiques. Si aucune des causes habituelles n'est retrouvée, si l'EDME persiste ou s'il existe un doute en raison de données d'anamnèse ou d'examen inhabituel, l'attitude doit être la même qu'en l'absence de maladie épileptique.

EDME inaugural

Il doit faire rechercher une lésion cérébrale focale ou une perturbation systémique aiguë. Les affections cérébrales focales aiguës ou leurs séquelles les plus fréquemment en cause sont les accidents vasculaires cérébraux, les tumeurs, les lésions post-traumatiques, les infections aiguës du système nerveux central. Les perturbations systémiques provoquant des EDME sont les troubles métaboliques (hypoglycémie, hyponatrémie), l'anoxie cérébrale, les intoxications médicamenteuses (antidépresseurs tricycliques, théophylline, isoniazide, certains antibiotiques), certains sevrages (benzodiazépines, alcool). Aucune cause n'est cependant mise en évidence dans 5 à 30 % des cas selon les séries et l'exhaustivité de l'enquête diagnostique. L'EDME peut alors être la première manifestation d'une maladie épileptique.

En dehors de la détermination de la glycémie, de la natrémie et de la calcémie qui est systématique, le choix des examens complémentaires dépend des données anamnestiques et de l'examen clinique.

Une imagerie cérébrale (scanner cérébral sans et avec injection ou IRM) doit être demandée,

après avoir obtenu l'arrêt même transitoire des convulsions : si l'EDME survient après un traumatisme crânien ou un acte neurochirurgical, s'il existe des signes focaux cliniques (début partiel de la crise secondairement généralisée ou signes déficitaires), des signes récents d'hypertension intracrânienne, si une ponction lombaire est nécessaire, en cas de notion de néoplasie.

Une ponction lombaire est requise, en l'absence de contre-indications, dans un contexte infectieux, en cas d'immunodépression ou de négativité de la recherche étiologique.

L'EDME peut s'accompagner d'une pléiocytose modérée, de l'ordre de 20 à 30 éléments par mm³, en l'absence de toute infection, ce qui peut poser des problèmes d'interprétation.

Un électroencéphalogramme (EEG) est indiqué :

- en cas de doute persistant sur un pseudo état de mal ;
- en cas de suspicion d'EME non convulsif à expression confusionnelle ;
- en cas de persistance de trouble de la conscience afin de déterminer la persistance d'une activité critique (EDME larvé) ;

Un EDME s'accompagne fréquemment d'une augmentation des enzymes musculaires (rhabdomyolyse) et d'une hyperlactatémie.

4. Évolution et pronostic

L'EDME généralisé tonico-clonique ou larvé engage le pronostic vital et peut laisser des séquelles neurologiques : déficit, atteinte des fonctions cognitives, détérioration intellectuelle, apparition d'une maladie épileptique ou aggravation d'une épilepsie antérieure. La morbidité et la mortalité relèvent de mécanismes divers : étiologie, souffrance neuronale épileptique, éventuelles conséquences systémiques, complications de la réanimation et des traitements. La mortalité de l'EDME convulsif généralisé est de l'ordre de 10 à 40 % chez l'adulte. Dans 90 % des cas, elle est liée à la cause de l'EDME. L'EDME chez un épileptique connu ou secondaire à un sous-dosage en antiépileptique est de meilleur pronostic. Le risque de récurrence d'EDME et d'épilepsie est plus important en cas d'EDME réfractaire.

5. Traitement

1. Médicaments disponibles :

L'objectif du traitement de l'EDME est d'obtenir l'arrêt rapide et durable des crises. Aucun des antiépileptiques utilisables (tableau 33.2) ne possède les propriétés du médicament idéal, en termes d'efficacité et de tolérance. Leurs propriétés doivent être connues (Tableau 33.2) pour éviter inefficacité et complications.

Tableau 2 Médicaments utilisés dans le traitement initial de l'EDME de l'adulte

Médicaments	Délai d'action	Durée d'action	Dose de charge Dose IV Vitesse d'administration		Poursuite du traitement
Antiépileptique d'action brève					
Clonazépam	1–3 minutes	6–8 heures Jusqu'à 24 heures	0,015 mg/kg	0,3–0,5 mg/min	À répéter une fois si persistent des convulsions 5 minutes après
Diazépam	1–3 minutes	15–20 minutes	0,15 mg/kg (IV ou IM) 0,3 mg/kg (voie buccale si IV impossible)	2–5 mg/min	À répéter une fois si persistent des convulsions 5 minutes après
Antiépileptique d'action prolongée					
Phénytoïne	10–30 minutes	12–24 heures	20 mg/kg	1 mg/kg/min < 50 mg/min	
Fosphénytoïne	10–30 minutes	12–24 heures	20 mg/kg en équivalent phénytoïne	100–150 mg/min < 150 mg/min	
Phénobarbital	< 20 minutes (5–30 minutes)	6–12 heures (jusqu'à 48 heures)	15 mg/kg	< 100 mg/min	
Valproate de sodium	< 30 minutes	1 à 7 heures	15 à 25 mg/kg	En 15–30 minutes	30 minutes après, 1–4 mg/kg/h pour obtenir un taux sanguin de 75 mg/L

A / Benzodiazépines :

Le clonazépam et le diazépam ont une action rapide, s'ils sont administrés en injection intraveineuse lente. Ils permettent d'obtenir la cessation des crises dans 80 % des EDME convulsifs généralisés. L'injection peut être éventuellement répétée une fois après 15 à 20 minutes. Le lorazépam, d'action moins rapide mais plus longue, n'est disponible en France que de manière restreinte (ATU).

B / Phénytoïne et fosphénytoïne :

La phénytoïne est un antiépileptique très efficace et qui a l'avantage de n'être pas sédatif, ni dépresseur respiratoire. En revanche, elle peut entraîner des troubles du rythme cardiaque et une hypotension artérielle, avec un intervalle thérapeutique étroit. Son administration doit être lente en 20 à 30 minutes, ce qui retarde son délai d'action. La meilleure tolérance locale, la facilité et la rapidité d'administration font privilégier l'utilisation de fosphénytoïne pro-drogue de la phénytoïne.

C / Barbituriques :

Le phénobarbital agit en 5 à 10 minutes. Il a des effets sédatifs et dépresseurs respiratoires qui apparaissent progressivement et pour des doses en général importantes. Ces effets sont potentialisés par son association avec les benzodiazépines. Le phénobarbital est contre-indiqué chez l'insuffisant respiratoire sévère.

D / Valproate de sodium :

Le valproate de sodium peut être administré en cas de contre-indication aux autres antiépileptiques de première intention (phénobarbital, phénytoïne ou fosphénytoïne) ou d'EDME secondaire à un sevrage en valproate de sodium. Il est contre-indiqué en cas d'hépatopathie préexistante, de pancréatite ou de pathologie mitochondriale. Il est à rappeler que le valproate de sodium n'a pas l'autorisation de mise sur le marché pour l'EDME.

2. Stratégie thérapeutique :

Elle comporte des mesures générales, pour maintenir les fonctions vitales et prévenir les complications, la prescription d'antiépileptiques pour faire cesser les crises et un traitement étiologique adapté lorsque celui-ci est possible.

Ces trois volets du traitement doivent être menés simultanément.

A / Mesures générales :

Deux voies veineuses doivent être installées, dont l'une exclusivement pour l'administration d'antiépileptique. Une surveillance respiratoire (fréquence respiratoire, SpO₂), hémodynamique (fréquence cardiaque, pression artérielle) et neurologique (convulsions, conscience et vigilance, signes de localisation, signes d'HIC) s'impose. Il faut assurer la liberté des voies aériennes et une oxygénation par masque facial ou sonde nasale. L'intubation trachéale pour protéger les voies aériennes et assurer la ventilation est nécessaire s'il existe des signes de détresse respiratoire, des troubles de la conscience persistants ou si les crises perdurent. Il faut obtenir par ventilation mécanique une normoxie et normocapnie. Il est recommandé de maintenir la pression artérielle moyenne entre 70 et 90 mmHg. L'hypoglycémie doit être systématiquement recherchée et traitée ainsi que l'hyponatrémie. L'hyperthermie doit être combattue. L'effet de l'hypothermie n'est pas démontré. L'administration de vitamines B1 est systématique chez le sujet carencé ou éthylique.

Un traitement antibiotique probabiliste doit être débuté sans délai en cas de suspicion de méningite et par aciclovir en cas de suspicion d'encéphalite herpétique.

B / Traitement antiépileptique

- Quand le patient est pris en charge entre 5 et 30 minutes après le début des convulsions

Une benzodiazépine (clonazépam de préférence) en monothérapie par voie intraveineuse lente est recommandée.

En cas de persistance des convulsions 5 minutes après cette première injection, il est préconisé une seconde injection de la même benzodiazépine, à la même dose, et une injection d'un antiépileptique d'action prolongée dit de première intention (phénobarbital, phénytoïne, fosphénytoïne ou plus rarement de valproate de sodium). Le choix dépendra des contreindications, du risque iatrogène et de la durée d'action de chacun de ces produits.

- Quand le patient est pris en charge après 30 minutes après le début des convulsions

Il est recommandé d'injecter d'emblée une benzodiazépine et un antiépileptique d'action prolongée de première intention (phénobarbital, phénytoïne, fosphénytoïne ou plus rarement de valproate de sodium).

En cas de persistance des convulsions 5 minutes après ces deux premières injections, il est préconisé une seconde injection de la même benzodiazépine, à la même dose mais de ne pas répéter l'administration de l'antiépileptique d'action prolongée.

En cas de persistance des convulsions 20 minutes après le début de la perfusion de phénobarbital ou 30 minutes après celui de la perfusion de phénytoïne ou de fosphénytoïne, il est préconisé :

- si l'EDME évolue depuis moins de 60 minutes, si la probabilité de lésion cérébrale aiguë est faible ou s'il n'y a pas de facteur incontrôlé d'agression cérébrale (hyperthermie majeure, instabilité hémodynamique, hypoxémie), de recourir à l'antiépileptique d'action prolongée qui n'a pas été utilisé en première intention (phénobarbital après phénytoïne/fosphénytoïne, et *vice versa*) ;
- dans les autres situations, de recourir à une anesthésie générale

- Si les convulsions persistent au-delà de l'étape précédente bien conduite

Il s'agit d'un EDME réfractaire qui justifie le recours à l'anesthésie générale (thiopental, midazolam ou propofol) sous ventilation mécanique, et éventuellement l'administration d'autres agents antiépileptiques (lévétiracétam, topiramate...) après avis spécialisé.

- En cas de contrôle de l'EDME

Il est indispensable :

- d'effectuer un relais par une benzodiazépine par voie entérale (clobazam : 5 à 10 mg trois fois par jour ou clonazépam : 1 à 2 mg trois par jour) ou parentérale discontinuë ;
- d'avoir un avis spécialisé pour discuter de l'instauration ou de la modification d'un traitement antiépileptique de fond.

IX . Prise en charge

A/ But de la prise en charge :

- *Améliorer la qualité de vie de l'enfant épileptique.
- * Préserver le «capital cognitif ».
- *Réduire les conséquences et prévenir les effets indésirables du traitement.

B/ Armes thérapeutiques :

- *traitement médical : anticonvulsivants.
- *traitement chirurgical :
 - Exérèse de lésions épileptogènes visibles en imagerie.
 - Exérèse de « foyers ».
 - Stimulation du vague.
- *Régime cétogène.

1/Traitement médical : [48]

Principe :

- Le traitement médical demeure symptomatique.
- Il prévient l'évolution de l'épilepsie (phénomène de neuroplasticité).
- Notion d'épileptogénèse secondaire conduit à un traitement préventif (dès la première crise).
- Hétérogénéité et complexité de l'épilepsie /des épilepsies.
- Définir le syndrome épileptique
- Débuter toujours avec une monothérapie avec dose progressive.

Stratégies de prise en charge d'une épilepsie nouvellement diagnostiquée :

- Certitude du diagnostic d'épilepsie définir le syndrome épileptique.
- Evaluation du risque de récurrence et leurs conséquences (27 /82%).
- Le choix du traitement médicamenteux.
- Informer et conseiller les parents et éventuellement l'enfant.
- Modalités du suivi de l'épileptique nouvellement traité.

Quand on instaure un traitement médical :

- Après une deuxième crise.
- Après une première crise Lorsque :
 - Crise à risque: crise généralisée tonico-clonique de survenue diurne crise partielle complexe (risque de traumatisme ou accident).
 - Aucun facteur déclenchant n'a été mis en évidence
 - EEG montre des anomalies inter critiques importantes
 - ATCD familiaux d'épilepsie
 - Existence de lésions cérébrales en relation possible avec la crise
 - Fonction du syndrome épileptique
- Lorsque la nature épileptique de la crise est bien établie.
- Quand les dispositions personnelles ou sociales du patient laissent présumer que le traitement sera correctement suivi.

Abstention thérapeutique dans certaines épilepsies :

- Epilepsie rolandique : - Acceptation des parents
- Expliquer l'évolution constante vers la guérison

Traitement médicamenteux des épilepsies :

Tenir compte :

- Efficacité / effets indésirables.
- Coût du traitement.
- Qualité de vie du patient.
- Apparition de nouvelles présentations à libération prolongée.
- Arrivée de nouveaux médicaments.

Classification des antiépileptiques :

1) antiépileptiques de 1^{er} génération :

Valproate de sodium VPA (dépakine*) :

Présentation : -solution buvable 200, comprimés 200 et 500 mg, comprimé chrono 500 mg, ampoule injectable 400 mg, Sachet 500 mg.

Mode d'action : polyvalent et complexe :

- *Augmentation de la transmission GABAergique.
- *Effet stabilisant membranaire
- *Effet sur la conductance des canaux Na⁺ voltage dépendants
- *Effet indirect et retardé sur diverses neurotransmissions

Indication :

- *en monothérapie :*

*Il s'agit d'un antiépileptique à très large spectre, de première intention, actif sur tous les types de crises.

*Les épilepsies généralisées idiopathiques constituent son indication privilégiée.

*Epilepsies partielles.

- *Si indication de bithérapie :*

*Maintenir les doses usuelles tout en évitant des doses élevées :VPA + GABAPENTINE, VPA + CARBAMAZEPINE, VPA +VIGABATRIN.

*Réduire les doses si on l'associe au PHENOBARBITAL et LAMOTRIGINE.

Métabolisme :

*Hépatique

*Demi-vie : 12 heures

Posologie :

*30 à 35 mg/kg/j

*La posologie moyenne sera atteinte par palier sur sept jours.

*En cas de substitution de traitement antiépileptique déjà instauré :

-Respecter le principe de monothérapie

-Substitution progressive :

°1 semaine pour la Carbamazépine.

°2 à 4 semaines pour le phénobarbital.

°3 jours à posologie identique (formes ordinaire et chrono de la dépakine).

Effet secondaire :

*****Effets indésirables aigus :***

*Vomissements, Dégouts alimentaires surtout au début du traitement

*Troubles du transit (formes à libération prolongée).

*Augmente les effets indésirables de la phénytoïne.

*Hépatites :

Hépatite grave cytotoxique sévère et exceptionnelle <0,01% Chez les enfants < 2 ans sous poly thérapie

Hépatite bénigne (au début du traitement impose l'arrêt du TRT si TGO/TGP > 3 X la normale

*Hyperamoniémie avec exceptionnellement l'encéphalopathie stuporeuse

*Pancréatites

*Thrombopénies

*Allergies cutanées = fréquente en monothérapie ou associée à la Lamotrigine.

*****Effets indésirables chroniques :***

*Prise de poids

*Chute de cheveux

*Tremblement

*Interaction médicamenteuse Potentialise l'effet du phénobarbital, de la lamotrigine

Surveillance du traitement :

****Avant traitement:***

NFS, prothrombine, SGOT, SGTP.

La surveillance sera maintenue les 6 premiers mois

* *Au cours du traitement* : contrôle en cas de signes cliniques (NFS si bilan préopératoire).

* *A long terme* : dosage de la créatinine, poids.

CARBAMAZEPINE (TEGRETOL*) :

Présentation et posologie :

	DOSE INITIALE		PROGRESSION		DOSE MAXIMALE
	Comprimés	Solution	Comprimés	Solution	
Enfants de moins de 12 ans 20-25 mg/kg/j	100 mg x 2 (200 mg/j)	1:2 c à c x 4 (200 mg/j)	↑ de 100 mg par jour chaque semaine 3 f/j c. ordinaire 2 f/j c.L.P.	↑ d'1 c à c par jour chaque semaine 3 à 4 f/j	1 000 mg/24 h
Enfant de plus de 12 ans ou adulte 10-12 mg/kg/j	200 mg x 2 (400 mg/j)	1 c à c 4 f/j (400 mg/j)	↑ de 200 mg par jour chaque semaine 3 à 4 f/j si c. ordinaire 2 f/j si L.P.	↑ de 2 c à c par jour chaque semaine 3 à 4 f/j	1 000 mg/24 h 12-15 ans 1 200 mg/24 h au-dessus de 15 ans

Mode d'action :

*L'effet antiépileptique de la Carbamazépine est dû principalement à son effet inhibiteur sur les décharges électriques. Elle prolonge la dépolarisation des neurones en freinant le retour des canaux sodiques voltage-dépendants d'un état inactivé à un état activé.

Indication :

- *Toutes les épilepsies sauf les épilepsie-absences et les épilepsie myocloniques.
- *Epilepsie partielles complexes du lobe temporelle.
- *Epilepsies accompagnées de troubles du comportement (action normothimique)

Métabolisme :

- *hépatique
- * la demi-vie plasmatique de la carbamazépine est de l'ordre de 10 à 20 heures. Mais elle est influencée par l'état de la maturité. la demi-vie est plus longue chez le nouveau-né (8 à 27 heures) et plus courte chez le nourrisson (10 heures).

Effets indésirables :

- *Aplasia médullaire (rare 0,5/100000)
- *Leucopénie isolée 10%, impose l'arrêt que si les GB < 1000 et s'il y a une anémie ou thrombopénie
- *Réactions allergique cutanée 5/10%
- *Troubles généraux : fatigue (véritable inconvénient)

Surveillance du traitement :

- *NFS /taux de plaquette
- * bilan hépatique: - une fois par semaine en début de traitement
 - une fois par mois les 3 premiers mois
 - une fois par semestre la première année
 - puis une fois par an
- *Natrémie si fatigue
- *Dosage de la tégretolémie(crise rebelle ,surdosage)

2) Antiépileptiques de deuxième intention :

PHENOBARBITAL (Gardéнал*) :

Présentation :

Comprimé 10, 50, 100mg (chez l'enfant de moins de 6 ans, le comprimé sera écrasé et mélangé aux aliments avant administration en raison du risque de fausse route).

*Formes injectables : 40 mg/2ml, 200mg /4ml (voie IM exceptionnellement IV).

Mode d'action :

- *Le phénobarbétal exerce son action pharmacologique en renforçant l'effet inhibiteur du GABA par action agoniste sur le récepteur ionophore chlore GABA-A.
- *Il bloquerait les canaux calciques voltage-dépendant et auraient une action inhibitrice au niveau des sous-types AMPA/kaïnite des récepteurs au glutamate.

Indication :

*Le phénobarbital est actif dans toutes les formes d'épilepsie à l'exception des absences typiques. De même, les crises myocloniques peuvent être aggravées par la prise de phénobarbital.

*Mais ses effets sur les fonctions cognitives et sur le comportement de l'enfant conduisant à privilégier d'autres thérapeutiques ou à l'utiliser en association à un autre traitement antiépileptique.

*La forme injectable est indiquée en cas d'état de mal épileptique après échec des benzodiazépines et/ou de la phénytoïne.

Métabolisme :

*Hépatique.

*La demi- vie d'élimination est plus longue chez le nouveau-né(45à500 heures) et plus courte chez le nourrisson(20à 80 heures)que chez l'adulte(60à 180 heures) .

Posologie: 3/4mg/kg/j.

Effets secondaires :

Effets indésirables aigus :

*Eruption cutanée

*Troubles du comportement à type d'excitation sont fréquents chez l'enfant.

Effets indésirables chroniques :

*Troubles de la concentration, avec augmentation du temps de réaction et une diminution de la vivacité intellectuelle qui vont être problématique chez l'enfant.

*Ostéomalacie.

*Il existerait un épaissement des traits du visage, surtout des lèvres et du nez.

* Risque de pharmacodépendance qui augmente avec la dose et la durée de traitement.

Surveillance :

*Supplémentation en vit D3.

PHENYTOINE :

Présentation :

*DIHYDAN : comprimés à 100mg.

*DILANTIN : réservé à l'usage hospitalier (solution injectable IV à 250mg/5ml, flacons de 5ml).

Mode d'action :

*Agit principalement au niveau des canaux voltages-dépendants : elle diminue l'entrée du sodium dans le neurone et diminue ainsi son excitabilité.

*Elle bloquerait également les canaux calciques.

Indication :

*Actifs sur toutes les formes d'épilepsie, sauf les absences.

*La forme injectable est indiquée, en monothérapie ou en association, dans le traitement de l'état de mal épileptique en particulier chez l'enfant.

*Son utilisation est limitée par une marge thérapeutique étroite.

Métabolisme :

*Hépatique.

* La demi-vie est plus longue chez le nouveau-né (15 à 105 heures) et plus courte chez le nourrisson (2 à 7 heures).

Posologie :

3 à 8mg/kg/j

Effets secondaires :

*Notamment l'altération progressive des fonctions cérébelleuses concomitante d'une atrophie du cervelet visible sur le scanner.

Effets indésirables sanguins :

anémie, leucopénie, granulopénie, thrombopénie, agranulocytose, voire pancytopenie.

Surveillance :

- *Hémogramme
- *scanner cérébral

ETHOSUXIMIDE ZARONTIN* :

Présentations :

- *Capsules à 250 mg
- *sirop à 250mg/5ml

Mode d'action :

Il agit en inhibant les canaux calciques de type T, notamment ceux des neurones du thalamus, réduisant ainsi leur excitabilité.

Indications :

- *utiliser exclusivement chez l'enfant et l'adolescent
- *Action sélective sur l'épilepsie absences (deuxième intention)
- *En monothérapie facilite les crises tonico-cloniques généralisées
- *Prescrit toujours en bithérapie (VPA ou CBZ)

Métabolisme :

- *Hépatique
- *la demi-vie d'élimination est d'environ 30 heures chez l'enfant.

Posologie :

- *La posologie efficace est de 20 à 30 mg/kg/j et la posologie maximale est de 1 g/j.
- *Le traitement doit être introduit progressivement.

Effets secondaires :

- *Au niveau du SNC : agitation, irritabilité, anorexie.
- *Au niveau de l'appareil digestif : diarrhées, nausées, vomissements, gastralgies, douleurs épigastriques et abdominales, hoquets.
- *Au niveau cutané : des réactions cutanées aiguës à type de syndrome de Stevens-Johnson.
- *Sur le sang : anémie, leucopénie, agranulocytose, éosinophilie.

Surveillance :

- *Hémogramme
- *surveillance des signes digestifs

BENZODIAZEPINES :

Présentations :

- *La voie intraveineuse : diazépam (VALIUM*) et le clonazépam (RIVOTRIL*) sont utilisés dans le traitement d'urgence des états de mal
- *la voie rectale : le diazépam (VALIUM*) par voie rectale est utile dans la prévention et le traitement des convulsions fébriles.

La voie orale : clobazam (URBANYL) et le clonazepam (RIVOTRIL*) sont indiqués en traitement adjuvant de certaines épilepsie rebelles .

Mode d'action :

*Action agoniste spécifique au niveau du récepteur GABA_A qui favorise l'ouverture des canaux chlore.

Indication :

*réservé aux situations d'urgence.

*Effet majeur et immédiat sur tous les types de crises.

Métabolisme :

*Hépatique

Effets indésirable :

*Effet sédatif, plus important et plus fréquent avec le clonazépan.

*une tolérance, épuisement de l'effet antiépileptique, après quelques mois de traitement ce qui limite les indications d'un traitement à long terme.

*Un syndrome de sevrage avec recrudescence des crises à l'arrêt du traitement, cet effet peut être prévenu par une diminution progressive du traitement sur trois semaines.

Surveillance :

De la perméabilité des voies aériennes, en raison d'une augmentation de la production de salive des sécrétions bronchiques.

3) Nouveaux antiépileptiques :

VIGABATRIN SABRIL*

Présentation :

*comprimés à 500mg

*Granulés pour solution buvable à 500 mg : sachet-dose.

Mode d'action :

*Inhibition irréversible du GABA-transaminase (GABA-T) ce qui entraîne une augmentation du GABA intracérébral, principal neurotransmetteur cérébral inhibiteur.

Indication :

*Spasmes infantiles ou Syndrome de West, où il peut être prescrit en monothérapie de première intention.

Métabolisme :

*Il n'est ni métabolisé, ni lié aux protéines plasmatiques, ni inducteur enzymatique avec un faible risque d'interactions médicamenteuses.

*Sa demi-vie d'élimination est comprise entre 5 et 8 heures (éliminé dans les urines sans dégradation)

Posologie : 40/70 mg/Kg/j

Effets secondaires :

*Le principal effet indésirable est le rétrécissement du champ visuel(RCV) relativement fréquent et irréversible.

*Hyperactivité associée à une irritabilité. Les psychoses et la dépression sont des effets graves rares chez l'enfant.

*Troubles de la mémoire, des nausées, vomissement, des douleurs abdominales.

Surveillance :

*Examen ophtalmologique régulier.

LAMOTRIGINE LAMICTAL* :

Présentation :

*comprimés dispersibles à 2mg

*comprimés dispersibles à : 5mg, 25mg, 50mg, 100mg, 200mg.

Mode d'action :

*Blocage voltage-dépendant des canaux sodiques pré synaptiques

*Réduction de la libération excessive d'acides aminés excitateurs, glutamate et aspartate.

Indications :

*Indiqué chez les enfants à partir de 2 ans en association à un autre traitement anti épileptique, dans le traitement des épilepsies généralisées et partielles

*Utilisation en monothérapie qu'à partir de 12 ans.

Métabolisme :

*Hépatique

*La demi-vie est de l'ordre de 24 heures, mais elle peut être augmentée en présence de valproate et, diminuée en présence d'inhibiteurs enzymatiques.

Posologie :

*La posologie doit être toujours instaurée de façon progressive, et en fonction du poids de l'enfant et du traitement antiépileptique associé.

*Sans valproate de sodium :

Posologie initiale : 0,6mg/kg/j puis 1,2 mg/kg/j après deux semaines

Posologie d'entretien : 5à15mg/kg/j sans dépasser 400mg/j (atteinte par palier de 1,2 mg/kg/j)

*En association avec du valproate de sodium :

Posologie initiale : 0,15mg/kg/j pendant deux semaines puis 0,30mg/kg/j pendant les deux semaines suivantes.

Posologie d'entretien : 1 à 5 mg/kg/j sans dépasser 200mg/j(atteinte par palier de 0,30 mg/kg/j)

Effets secondaires :

*Essentiellement une éruption cutanée,de type maculopapuleux.

*effets neurologiques et digestives :céphalées,asthénie,somnolence,sensations vertigineuses,nausées et vomissements.

GABAPENTINE NEURONTIN* :

Présentation :

*comprimé pelliculé :600mg,800mg

*Gélules à 100mg,300mg,400mg

Mode d'action :

La gabapentine,analogue structural du GABA,conçue pour mimer l'effet gabaergique.

Indication :

*chez les enfants à partir de trois ans,dans le traitement des épilepsies partielles,en association à un autre traitement antiépileptique.

Métabolisme :

*Élimination rénale.

*Sa demi-vie d'élimination est de 5 à 7 heures .

Posologie :

*la posologie efficace moyenne est de 35mg/kg/j

Effets secondaires :

*sur le SNC :insomnie,nevrose,tremblement,nystagmus,paresthésie

*troubles digestifs :nausées,vomissements

*Troubles hématologiques :neutropénie,thrombopénie

*prise de poids

*diplopie et sensation de nez bouché

FELBAMATE TALOXIA* :**Présentation :**

*comprimés à 400mg,600mg

*suspension buvable 600mg/5ml

Mode d'action :

*Il potentialise les effets du GABA en agissant sur les récepteurs GABA_A.

*Il stabilise l'état inactif de la sous-unité α des canaux sodiques et agit au niveau des canaux calciques.

Indication :

*Le felbamate n'est pas un antiépileptique de première intention. Son indication est limitée au syndrome de Lennox-Gastaut chez l'enfant de plus de 4 ans,non contrôlé par les autres antiépileptiques appropriés,en complément du traitement antérieur.

Métabolisme :

*La demi-vie d'élimination est comprise entre 15 et 23 heures.

Posologie :

45mg/kg/j,sans dépasser 3600mg/j en 3 prises et de façon progressive

Effets secondaires :

*risque d'hépatite fulminante et aplasie médullaire.

*au niveau du SNC : insomnie,dépression

*au niveau digestif :nausées,vomissement,douleurs abdominales

*au niveau cutané :réactions cutanées aiguës,syndrome de Steven-Johnson

*au niveau des organes de sens : diplopie,vision floue.

Critères à considérer pour une décision d'arrêt du traitement antiépileptique :

<i>Critères positifs</i>	<i>Critères négatifs</i>
*Epilepsie bénigne de l'enfant *Epilepsie généralisée idiopathique -rapidement contrôlée -sans crises pendant 2 à 5 ans *Développement psychomoteur normale *EEG normal	*Epilepsie généralisée idiopathique -tardivement contrôlée -persistance d'anomalie EEG -épilepsie myoclonique juvénile *Epilepsie partielle symptomatique ou cryptogénique à début tardif *Risque pour conduite automobile *risque professionnel

Définition de la pharmacorésistance :

« persistance d'une moyenne de crise d'au moins une par mois pendant une période d'au moins deux ans chez un patient traité par trois médicaments antiépileptiques différents soit isolément , soit en association. Un échec thérapeutique étant considéré lorsque le traitement n'a pas contrôlé les crises ,ou s'il a du être arrêté a cause d'effets secondaires intolérables » Berg 1996

15% des épilepsies demeure pharmacorésistante.

Pseudo pharmacorésistance :

*la récurrence des crises est souvent secondaire à une mauvaise observance du traitement.

* l'interruption brutale partielle ou complète du TRT est un des principaux facteurs étiologiques des états de mal épileptique.

* motifs de non compliance sont nombreux :oubli, refus, attitude d'opposition ,mauvais choix thérapeutique.

-les épileptiques non stabilisés présenteraient des crises psychogènes dans environ 15% des cas.

-Le diagnostic syndromique doit être bien posé et l'épilepsie correctement classée.

-Certains médicaments anti-épileptiques ayant une grande spécificité, un mauvais choix thérapeutique peut être responsable d'une pseudo-résistance.

-mais toutes ne relèvent cependant pas d'un traitement chirurgical

3- Régime cétogène : ^[55]

*Utilisé dans le traitement des épilepsies réfractaires, très peu d'effets secondaires.

Ce régime doit être suivi sous la supervision de spécialistes qualifiés. Il n'est prescrit que si l'enfant et sa famille sont très motivés. L'observance du régime peut durer de deux à trois ans.

S'il est strictement observé, le régime cétogène peut maîtriser les crises avec succès chez 30 % des enfants présentant une épilepsie réfractaire Dans certains cas, le régime cétogène peut être efficace contre les crises myocloniques infantiles, les absences et les crises atoniques, de même que contre les crises tonico-cloniques et multifocales.

*Prescrit aux enfants de un à huit ans. Avant 1 an, les enfants ne sont habituellement pas soumis à un régime.

*Le régime cétogène a aussi été employé avec une certaine efficacité chez les enfants plus grands et adolescents.

4- Corticothérapie :

D'autres médicaments comme les corticoïdes ont fait la preuve de leur efficacité, en autres médicaments comme les corticoïdes ont fait la preuve de leur efficacité, en particulier dans le traitement des spasmes infantiles. Les données physiopathologiques amènent à penser que la majorité des antiépileptiques actuels sont des anticonvulsivants, c'est-à-dire qu'ils agissent sur les mécanismes intimes à l'origine de l'excitabilité neuronale.

PARTIE PRATIQUE

I . Introduction :

L'épilepsie est une maladie qui débute souvent chez l'enfant, voire le très jeune enfant.

Aujourd'hui, la maladie est mieux connue que par le passé. Mais malgré des réponses médicales mieux adaptées, des médicaments plus nombreux et mieux tolérés, des enseignants mieux informés pour accueillir les enfants dans les établissements scolaires... l'épilepsie est une maladie qui pose toujours de nombreux problèmes.

La découverte d'une épilepsie chez un enfant panique souvent les parents qui se posent de nombreuses questions, s'interrogent et s'angoissent souvent sur le devenir de leur enfant, sur sa scolarité...

En fonction de l'âge de l'enfant, il existe différentes formes d'épilepsie. L'épilepsie est une affection neurologique chronique. Il n'existe pas une épilepsie standard, mais des épilepsies parfois très différentes les unes des autres. On pourrait dire à chaque enfant son épilepsie. En effet, ces maladies ne présentent pas les mêmes symptômes, ne produisent pas les mêmes effets et aussi ne seront vécues différemment d'une personne à l'autre.

L'intérêt de la question :

La fréquence des épileptiques a augmenté de façon importantes, et malgré ça y a très peu d'études sur cette question surtout chez les enfants alors que l'âge de début de cette affection est souvent à la période pédiatrique.

Ce travail rédigé par des médecins internes, fait le point sur les comorbidités, les symptômes et les traitements les plus utilisés chez les enfants épileptiques suivis à l'EHS mère et enfant Tlemcen.

Problématique :

- * Y a-t-il un registre des malades épileptique suivis au niveau de l'ESH mère et enfant Tlemcen ?
- * Est ce bien vrai qu'y a un âge de début qui prédomine l'épilepsie infantile ?
- * ne Peut-on supposer que les ATCD médico-chirurgicaux des patients ont une relation avec la survenu de l'épilepsie ?
- * Y a-t-il un même traitement pour tous les malades épileptiques ?

Objectif principal:

Rédiger un registre spécifique pour tous les malades épileptiques qui suivent à l'EHS mère et enfant Tlemcen.

Objectifs secondaires:

- * Déterminer si y a une prédominance d'un sexe par rapport à l'autre chez les enfants épileptique.
- * Préciser l'âge et l'âge de début de la maladie chez les patients.
- * Déterminer les comorbidités et les syndromes épileptiques chez les enfants épileptiques.
- * Préciser les médicaments les plus utilisées pour traiter ces malades.

II . Patients et matériels :

Type d'étude :

Notre travail est une étude descriptive rétrospective, portant sur **125** malades suivis au niveau du service de pédiatrie à l'EHS mère et enfant Tlemcen puis à la polyclinique Aboutachfine, durant la période s'étalant du Septembre 2016 au Avril 2017.

Population d'étude :

Elle a concerné l'ensemble des épileptiques consultées chez Dr KAHOUADJI au niveau du service de pédiatrie à l'EHS mère et enfant Tlemcen puis à la polyclinique Aboutachfine pendant la période d'étude.

Dans cette population, il a consulté 125 enfants épileptiques pour un nombre total de **140** patients qui ont consulté pour d'autre consultation, soit un taux de contrôle des patients épileptiques de **89.28%**.

Echantillon :

a/critères d'inclusion :

Ils s'agissaient de tous les patients présentés au niveau du service de pédiatrie et à la polyclinique Aboutachfine durant la période d'étude pour le suivi de leurs épilepsies.

b/critères de non inclusion :

C'est tous les patients consultés pour d'autre cause.

A partir de notre étude, on a un nombre indéterminés des patientes qui ont consulté pour :

- Une seule crise ;
- Pseudocrises (théâtralisme) ;
- Syncope ;
- Des crises d'agitation ;
- Des attaques de panique ;
- Une migraine avec aura ;
- D'autres motifs de consultation

Déroulement d'étude :

Les données ont été recueillies sur des fiches d'enquête. (Voir annexe)

Les renseignements ont été collectés à partir de:

- Dossiers des malades
- La carte de suivi.

Notre étude a été effectuée la matinée de 9h à 12h chaque jeudi avec un médecin spécialiste en pédiatrie (Dr. KAHOUADJI. N) au service de pédiatrie.

Analyse statistique :

a/Variables :

- Sexe : 02 modalités
- Age : 04 modalités
- Age de 1^{ère} crise : 05 modalités
- ATCD personnel : 12 modalités
- Types de syndrome épileptique : 09 modalités
- Les comorbidités des patients : 18 modalités
- Le teste psychomoteur : 05 modalités
- L'examen radiologique (IRM et TDM) : 04 modalités
- Le traitement utilisé (monothérapie) : 05 modalités
- Le traitement utilisé (bithérapie) : 06 modalités

b/tests statistiques :

- Taux de prévalence = $\frac{\text{nombre des enfants épileptiques suivi a notre niveau}}{\text{nombre des enfants consultés durant la période d'étude}}$
- Fréquences = $\frac{\text{effectif de chaque modalité}}{\text{effectif totale de la variable}}$

On a fait notre calculs et graphes à partir de logiciel Microsoft Office Excel

Description du service pédiatrique

Le service de pédiatrie à l'EHS mère et enfants à Tlemcen, se présente sous forme de couloir long dans la quelle se trouvent plusieurs salles et bureaux de part et d'autre.

* coté droit :

- chambre des internes
- bureau de chef de service
- bureau de consultation (où on a fait notre étude)
- salle de soin
- sanitaire pour les malades et leurs gardes
- une cuisine
- bureau des maitres assistants et des assistants
- salle de conférence
- chambre des résidents
- pharmacie
- chambre des infirmiers

* coté gauche :

- secrétariat
- 06 chambres pour les malades (nourrissons et enfants)
- chambre d'isolement
- unit de néonatalogie.

Il y a une autre unité au niveau de la maternité c'est la nurserie.

Description de la polyclinique

Notre 2^{ième} terrain de stage était l'EPSP Aboutachfine qui dispose de trois étages ; sous-sol, Rez de chaussé et le 1^{er} étage.

- Sous-sol : Il y a salle de radiologie , de psychologie, salle de consultation gynécologique, salle de consultation pédiatrique, un laboratoire d'analyse et la pharmacie de la polyclinique.
- Rez de chaussé : Il y a un bureau d'accueil et de renseignement en face de l'entrée, à droite le service de la maternité et à gauche une salle de vaccination(PMI), une salle des urgences, salle de soin, une salle pour consultation ORL et une salle de dentiste.
- Première étage : Il y a trois salle de consultation en médecine générale et un bureau d'archive.

Notre travail a eu pour cadre la salle de consultation pédiatrique.

III . Résultats :

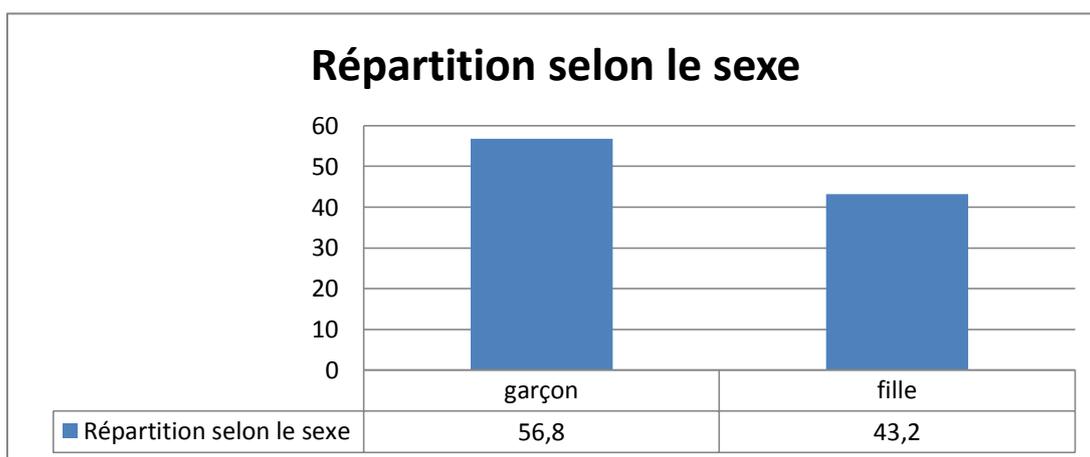
I. Description de la population étudiée :

Entre le 01 / 09 / 2016 et 30 / 04 / 2017, On a fait cette étude sur **125** patients présentait au service de pédiatrie et à la polyclinique Aboutachfine pour contrôle de l'épilepsie à partir de **140** des enfants qui ont consultés pour d'autre type de crise pendant cette période.

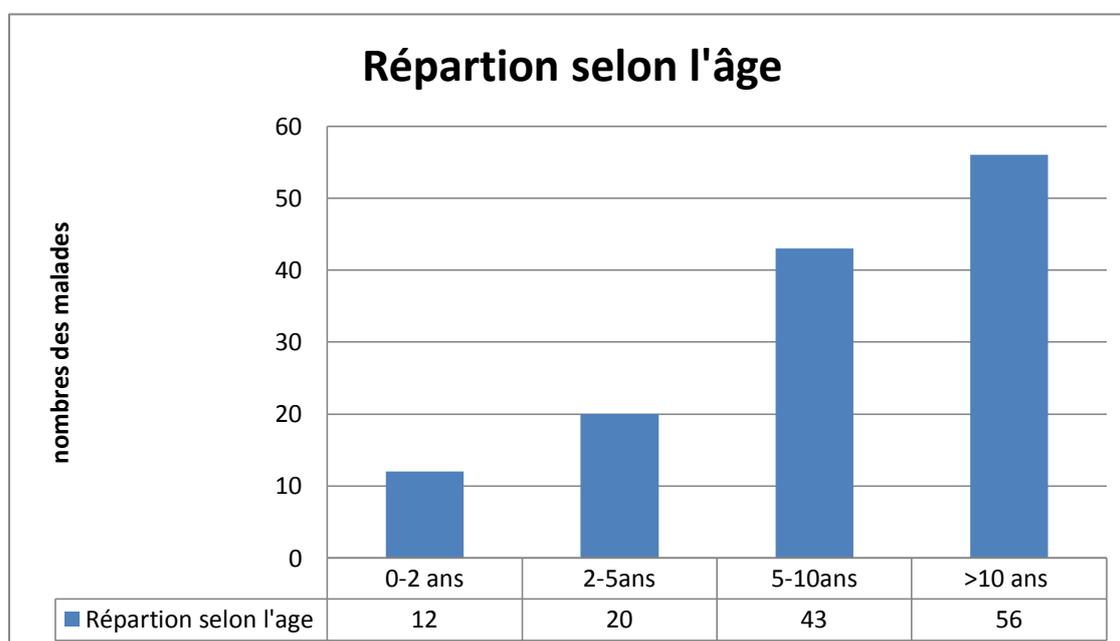
II. Répartition des patients selon le sexe :

Dans notre étude le sexe masculin représente 56.8% de totale des patients

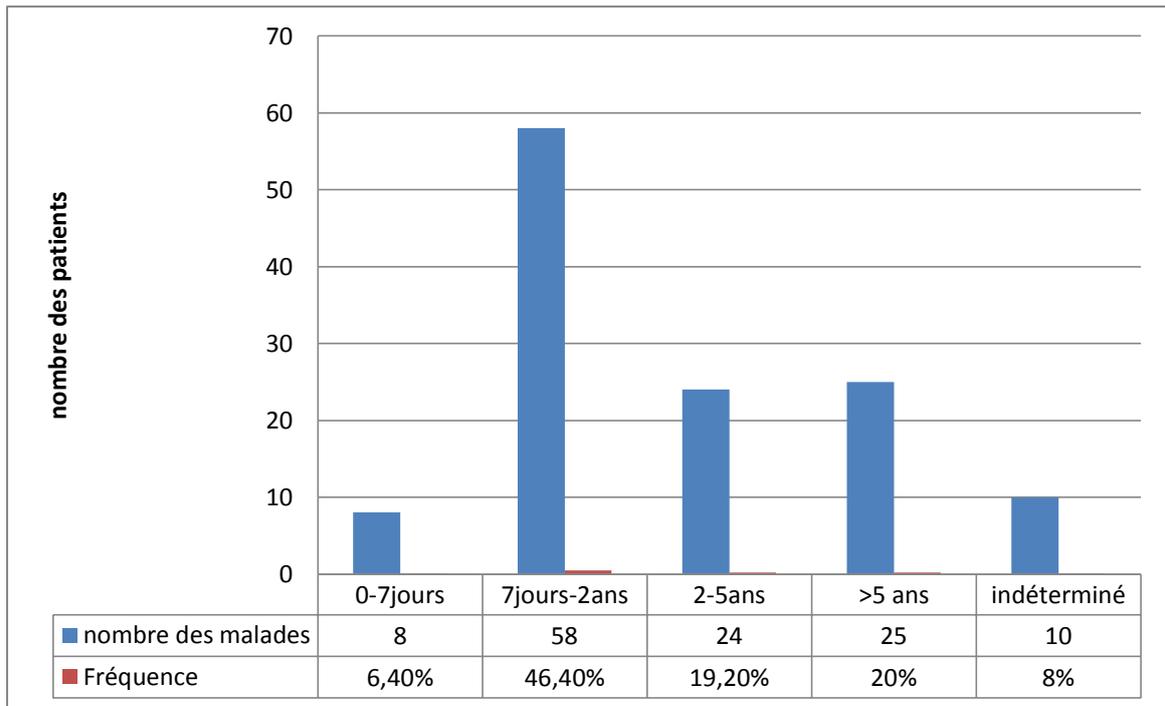
filles	garçons	Total
54	71	125



III. Répartition des patients selon l'âge:



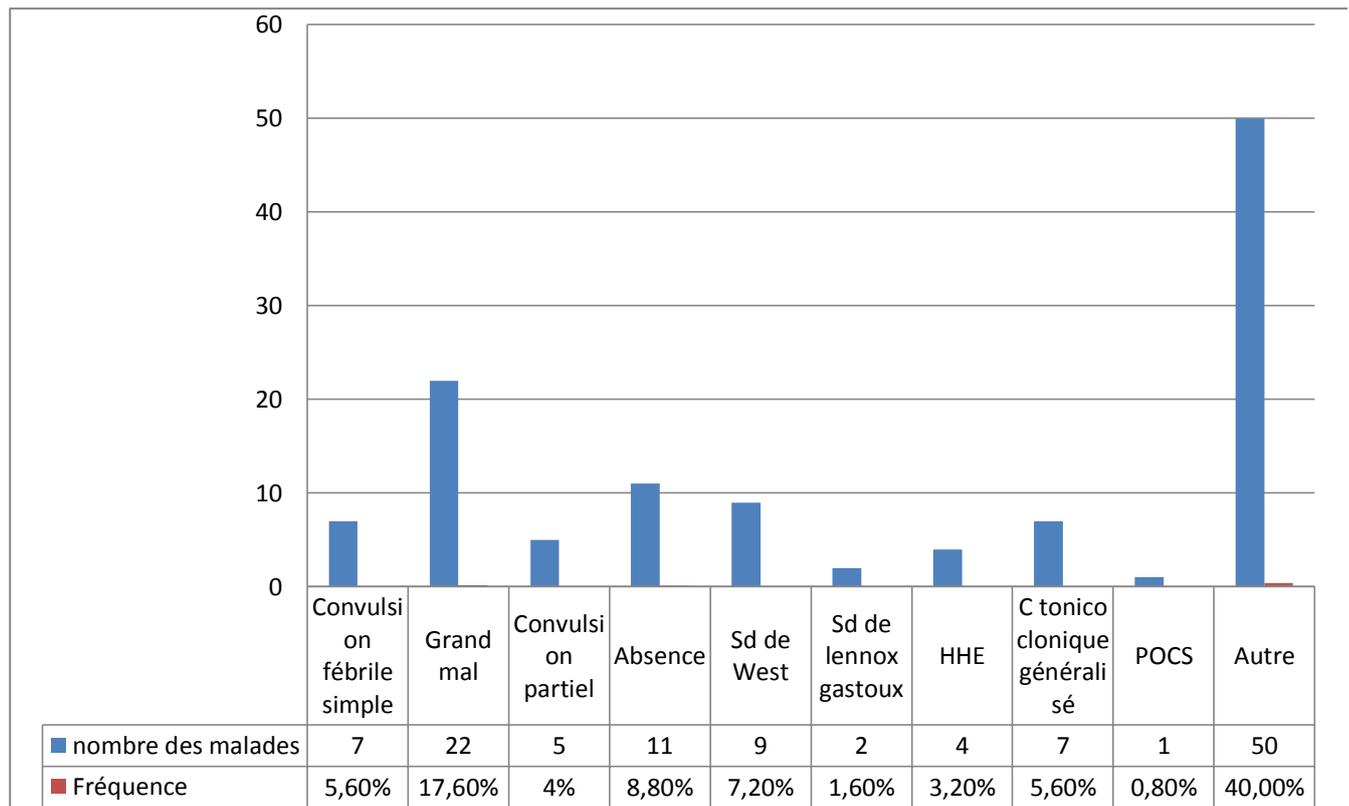
IV. Répartitions des cas selon l'âge de la 1^{ère} crise :



V. répartition des malades selon ATCD personnel :

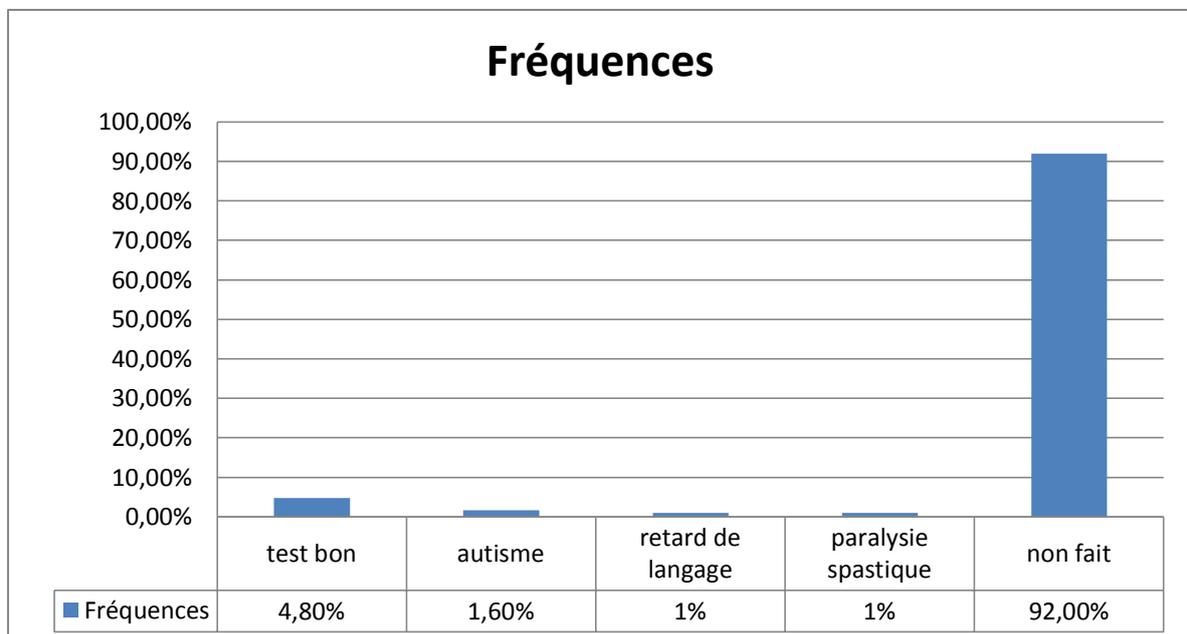
ATCD personnel des enfants	Effectif	Fréquence
Asphyxié	12	09.6 %
Traumatisme crânien	08	06.4 %
Convulsion néonatale	07	05.6 %
Fièvre	03	02.4 %
Retard psychomoteur	05	04.0 %
Retard de croissance intra-utérine	03	02.4 %
Méningite à liquide clair	12	09.6 %
Macrosomie	02	01.6 %
Bronchite	02	01.6 %
Hydrocéphalie	02	01.6 %
Autre	27	21.6 %
Rien à signalé	42	33.6 %
Totale	125	100.0 %

VI. Répartition des patients selon le type du syndrome:



VII. Répartition des malades selon le test psychomoteur :

Test bon	Autisme	Retard de langage	Paralysie spastique	Non fait	Total
6	2	1	1	115	125



VIII. Répartition des cas selon les comorbidités :

Les comorbidités	Effectifs	Fréquences
Enurésie primaire	02	01.6%
Enurésie secondaire	01	0.8%
Autisme	02	01.6%
Mutité (surdité)	02	01.6%
Migraine	01	0.8%
Ectopie testiculaire	02	01.6%
Myopathie	01	0.8%
Angine	01	0.8%
Anémie	01	0.8%
Atopie	03	02.4%
Pas de ménnorachie	01	0.8%
Paralyse centrale et hydrocéphalie	01	0.8%
urticaire	01	0.8%
Infection urinaire à répétition	01	0.8%
Strabisme	02	01.6%
Cardiopathie	01	0.8%
Bronchiopathie à répétitions	01	0.8%
Rien	101	80.8%
Totale	125	100%

IX. Répartition des malades selon l'examen radiologique:

IRM :

pathologique	Non pathologique	A faire	Non fait
15	9	15	86

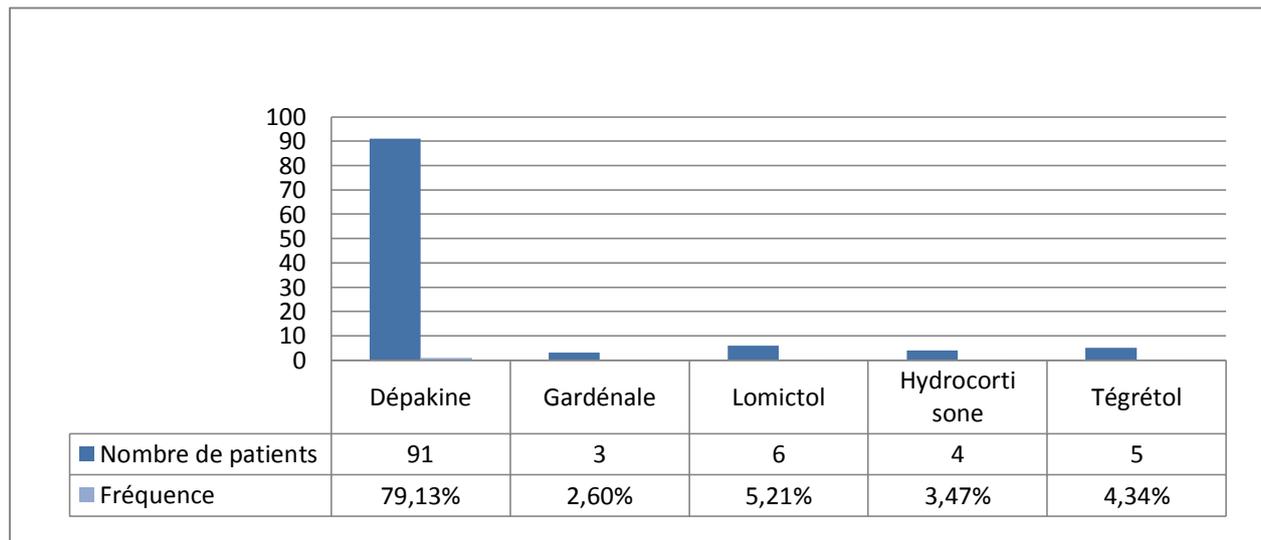
TDM :

pathologique	Non pathologique	A faire	Non fait
16	21	4	84

X. Répartition des malades selon le traitement donné :

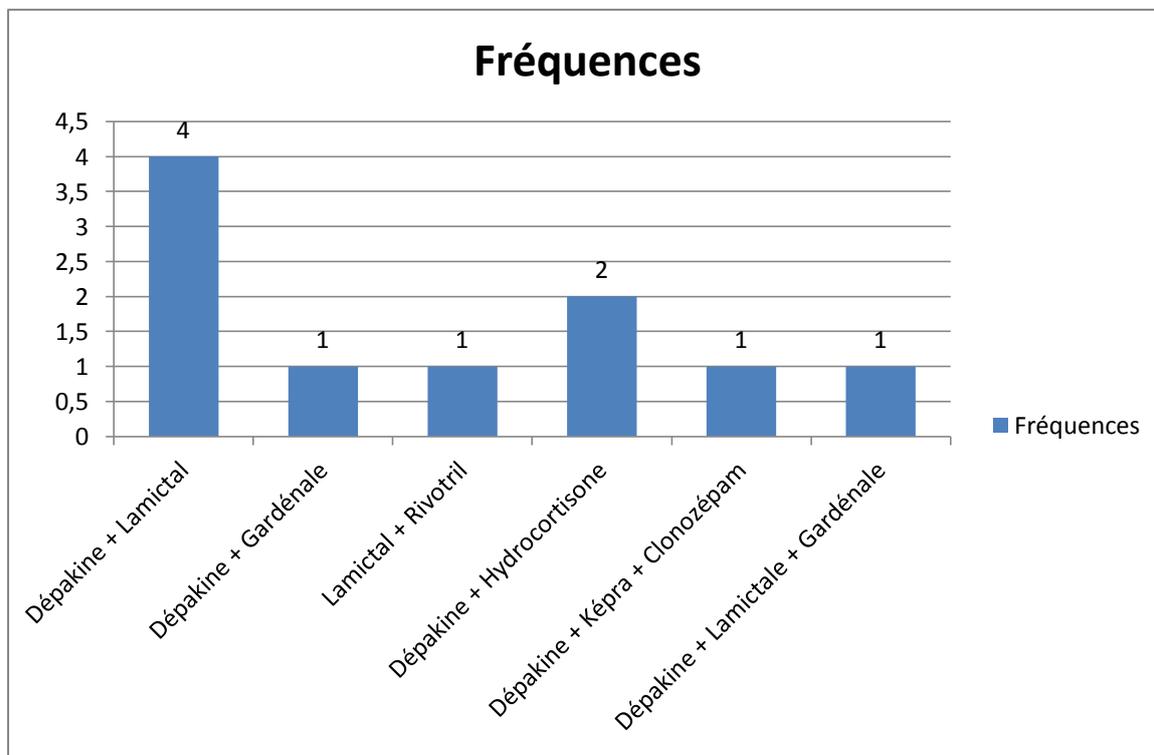
1/ Monothérapie :

On a trouvé **115** patients traité en monothérapie



2/ Bithérapie ou Trithérapie :

On a trouvé que **10** patients traité par l'association de plusieurs anticonvulsivants



IV . Discussion :

1- La prévalence des enfants épileptiques dans notre échantillon :

L'étude a montré que parmi les **140** enfants qui ont consulté à notre niveau pour des différents types de convulsion, **125** patients avaient des contrôles sur leurs épilepsie déjà diagnostiquée, et qui correspondent à un taux de **89.28%**, ce taux représente plus du $\frac{3}{4}$ de l'ensemble des patients puisque les malades déjà connus au niveau du service et c'est une consultation de contrôle.

2- Répartition selon le sexe :

Nous avons dans notre étude qui porte sur les **125** patients suivis dans le service de pédiatrie EHS mère enfant TLEMCEM et au cours de notre période, **71** garçons (soit **57%**), pour **54** filles (soit **43%**).

3- Répartition selon l'âge :

- * Dans notre étude, la tranche d'âge de plus de 10 ans est la plus importante: **56** cas suivis.
- * Tandis que le nombre de patients entre 5- 10 ans est **43** cas suivis
- * Le nombre de patient entre 2-5ans est **20** cas suivis
- * Et finalement le nombre de patients dont l'âge inférieur à 2 ans est **12** cas suivis.

4- selon l'âge de début:

- * Notre étude rapporte que **52,8%** de nos patients ont fait leur crise à un âge inférieur à 2 ans
- * **19,20%** entre 2-5 ans
- * Alors que **20%** des patients suivis ont la 1ère crise à l'âge supérieur à 5ans.
- * Et finalement **8%** ont un âge indéterminé de leur 1 ère crise.

La survenue à bas âge des crises épileptiques s'explique par le fait qu'à cette période le cerveau n'ayant pas encore fini sa maturation (fragile) est exposée à des convulsions suite à certaines maladies infectieuses, métaboliques, etc....

5- Répartition des malades selon ATCD personnel :

Dans notre étude, nous notons **12** cas (soit **9,6 %**) d'asphyxie

- * **12** cas de méningites à liquide clair.
- * **8** cas de traumatisme crânien.
- * **7** cas de convulsion, **5** cas de retard psychomoteur
- * **27** cas qui ont d'autres ATCD personnel et **42** cas sans aucun ATCD.

6- répartition selon le type de l'épilepsie :

Les types d'épilepsie rencontrée dans notre étude sont :

- * Epilepsie type absence représente **8.8%**
- * **9** cas pour le syndrome de West (soit **7,20%**) et Lennox Gastaut **1,6%** soit **2** cas
- * **7** cas pour la crise tonico-clonique généralisé et même nombre de cas pour la convulsion fébrile simple.
- * Grand mal représente **17,60%** du nombre total des patients suivi
- * on a trouvé **un** seul cas de POCS (pointes ondes continu du sommeil) qui est déclaré guérie après son traitement
- * Et **50** patients ont un autre type d'épilepsie.

7- selon le test psychomoteur :

- * D'après notre étude, **93%** n'ont pas fait le test psychomoteur
- * **5%** des patients suivis ont un bon test
- * **1%** des patients suivi ont retard de langage et le même pourcentage pour la paralysie spastique.

8- selon les examens radiologiques :

IRM cérébrale :(imagerie par résonance magnétique)

- * Dans notre étude, **24** patients suivis ont fait l'imagerie dont **15** compte rendu est revenu pathologique, **9** compte rendu est sans particularité (c'est à dire non pathologique).
- * Nous remarquons que **15** patients suivis nécessite de faire IRM et qui vont le ramener dans les consultations ultérieurs.

* Et **86** patients suivis n'ont pas fait l'imagerie.

TDM cérébrale : (tomodensitométrie)

* Nous notons dans notre étude, **16** patients suivis ont un TDM pathologique.

* **21** patients dont le TDM est revenu non pathologique.

* Et aussi comme IRM, **4** patients suivis nécessite de faire TDM.

* Enfin, **84** patients suivis n'ont pas fait le TDM.

9- selon les comorbidités :

Notre étude rapporte :

* **03** cas d'énurésie dont **02** cas d'énurésie primaire, **01** seul cas d'énurésie secondaire.

Le même nombre (soit **2** cas) des patients suivis ont un autisme, surdité, ectopie testiculaire associé.

* Nous retrouvons le même nombre de cas (soit **1** seul cas) pour : migraine, myopathie, angine, anémie, aménorrhée primaire (c'est-à-dire absence de ménorachie), paralysie central et hydrocéphalie, urticaire et infection urinaire à répétition.

* Et enfin **03** cas d'atopie.

10- selon le traitement :

Les patients inclus dans notre étude étaient mis sous anti épileptique en monothérapie d'abord avec Valproate de sodium chez **79,13%** des patients

* Lamictal chez **5,21%** des patients,

* Gardéнал est instauré en monothérapie chez **2,6%** des patients

* Le tégrétol chez **4,34 %**

* Et dans **3,47%** des cas hydrocortisone étaitrecommandé.

* Puis en fonction des crises en bithérapie avec lamictal + dépakine dans **40%** des cas

* Dans **10%** des cas l'association de dépakine+gardéнаle et même delamictal+rivotril

* Dépakine +hydrocortisone représente **20%** des associations

* La trithérapie képra+dépakine+clonazépam était indiqué chez **10%** des patients

* Et **10%** des patients ont la trithérapie à base de dépakine + lamictal+gardéнал.

Limite de travail :

Malgré tous les moyens assurés par notre encadreur et l'équipe de travail mais on a trouvé des difficultés à la réalisation de ce travail ceci expliquer par :

- Le sujet en lui-même est très compliqué et très vaste ;
- Durée de réalisation insuffisante ;
- Absence d'études antérieures dans notre service et même à l'échelle national sur cette question ;
- Notre stage d'internat dans d'autres services dans la période d'étude.

CONCLUSION

- L'épilepsie de l'enfant se diffère de l'épilepsie de l'adulte par :

- la guérison possible des patients avant l'âge adulte donc l'exclusivité des syndromes épileptiques de l'enfant.
- la prise en charge est multidisciplinaire surtout pour les syndromes lourds.
- l'association avec d'autre maladie qui relève de la pédiatrie.
- la nécessité d'une prise en charge par un neuropédiatre et non pas par les neurologues.

- Notre travail qui porte sur les différents syndromes épileptiques de l'enfant/nourrisson au niveau de l'EHS Mère-enfant de Tlemcen, nous constatons qu'y avait beaucoup d'obstacle dans la prise en charge de ses patients :

- non disponibilité des médicaments (surtout les nouvelles molécules)
- le coût élevé des médicaments ce qui amènent les parents a l'interruption du traitement ou chercher d'autre schéma thérapeutique qui n'est pas toujours bénéfique pour leurs enfants
- le bas niveau socioéconomique de certains parents qui présent un grand problème dans la communication avec le médecin et le suivi de traitement et les contrôle régulière.
- absence de structure adaptée pour une meilleure prise en charge des enfants épileptiques.

Malgré tous ces obstacles, les pédiatres (qui ont fait une formation en neuropédiatrie) dans notre service ont pu créer l'unité régionale de consultation des enfant épileptique et recueillir un nombre important de patient qui ont été perdu entre la psychiatrie et la neurologie adulte...

Le but de notre travail est la création d'un registre des enfants/nourrissons épileptique pour:

- rassembler le maximum de cas régional (Tlemcen, Naama , bechar...)
- évaluations globale et spécifique de la fréquence et prévalence de ce groupe de maladie.
- définir les différents syndromes épileptiques, leurs prises en charge thérapeutique et l'évolution de ses patients pour faciliter toute étude ultérieure
- par le fait d'avoir un chiffre bien déterminer par les différents études on peut aviser et alarmer les autorités concernées (Ministère de santé....) sur l'état de ses patients pour :

* Agir afin d'assurer la disponibilité des médicaments surtout la nouvelle génération sur le marché algérien et revoir la question du coût.

* Création d'autres points de consultation pour faciliter la prise en charge.

* Les médicaments anti épileptiques prescrit par les neuropédiatres ou pédiatres qui ont

fait une formation en neuropédiatrie doit être remboursé de la même façon que celui prescrit par les neurologues.

* Travailler en collaboration avec ministère d'éducation et le ministère de formation professionnelle afin de faciliter leurs intégrations dans la société.

- Dans notre étude on a constaté que le polymorphisme clinique des syndromes épileptiques infantiles amènent les parents à une période de déni, dont vont chercher d'autre explication paranormal ou consultation des neurologue adulte..., alors qu' ils doivent s'informer sur la question par des sources fiable médicale et non pas chercher d'autre diagnostique.

Les parents doivent créer des associations pour les graves cas pour :

- lutter contre le manque et non disponibilité des médicaments
- essayer d'améliorer la prise en charges de ses enfants
- créer un environnement convenable pour ceux types de patients.
- Et malgré tous les efforts du personnel médicale dans la sensibilisation de la question mais l'épilepsie reste une maladie autour de laquelle gravitent encore beaucoup de préjugés. Cela découle du fait que, malgré sa prévalence élevée, l'épilepsie est une maladie mal connue. Ce manque d'informations est ressenti par les personnes épileptiques et leurs parents. Afin d'améliorer la qualité de vie de ces dernières, il faudrait que la population connaisse mieux cette pathologie par la médiatisation :

Nous ne pensons que le meilleur moyen d'accéder au plus grand nombre de personnes reste la médiatisation de l'épilepsie par exemple :

*Radio : faire des émission avec des pédiatre pour faire connaître c 'est quoi une épilepsie, c'est quoi une crise, comment agir devant un crise...

* journée de sensibilisation guidée par les médecins.

* les affiches, les brochures (voir annexe)...etc

* faire des journées éducatives sur l'enfant épileptiques pour les professeurs dans les écoles

- Enfin on vous propose quelque conseil sur la conduite à tenir d'un épileptique pendant la crise:

Comment réagir face à une crise d'épilepsie ?

« Si vous êtes présent dès le début de la crise, il faut soutenir la victime pour éviter qu'elle ne se blesse lors de sa chute. Ensuite, lors des convulsions, il faut éviter qu'elle se blesse et pour cela faire le vide autour d'elle en écartant les objets potentiellement dangereux. Si elle porte des lunettes, il faut lui retirer, libérer ses voies aériennes. Si cela est possible, placez un coussin sous la tête pour éviter les chocs contre le sol. Mémorisez l'heure de début de la crise, sa durée est une donnée important à signaler aux médecins urgentistes ».

Ce qu'il ne faut pas faire :

- S'agiter et paniquer.
- Essayer d'asseoir la personne ou d'immobiliser les bras ou les jambes.
- Tenir la personne pendant la crise (risque de blessure).
- Tenter de la stabiliser sur le côté, en position latérale de sécurité dès le début de la crise. Vous risquez de lui démettre l'épaule.
- Lui faire prendre ses antiépileptiques (elle risque de faire une fausse route).
- Laisser la personne seule.
- Vouloir la réveiller de force durant la phase d'inconscience, qui termine la crise.

Ceci devant l'épilepsie grand mal mais parfois les crises passent inaperçu.

ANNEXES

Questionnaires

NOM :

Prénom :

Age :

Les antécédents :

-Personnels :

-Familiaux :

Age de la 1ere crise :

EEG :

Traitement :

Evolution :

Tableaux:

Tableau I. - Diagnostic différentiel des crises épileptiques.

<ul style="list-style-type: none"> - Myoclonies <ul style="list-style-type: none"> - Tics - Myoclonies d'endormissement [53] - Auto-provocation par mouvements des mains devant les yeux - Clonies audiogènes - Syndrome cérébello-opsomyoclonique - Hyperekplexie - Contraversions oculaires - Leucoencéphalite sclérosante subaiguë - Myoclonies familiales bénignes (fig. 1) - Acro-dynie - Myoclonus multiplex congenita (probablement myoclonies familiales bénignes) - Myoclonies dues à une lésion médullaire ou du tronc cérébral - Spasmes infantiles <ul style="list-style-type: none"> - Douleurs abdominales (reflux gastro-oesophagien) - Accès paroxystiques de décérébration - Spasmes bénins non épileptiques [54] - Réflexe de Moro - Crises généralisées toniques, cloniques, tonico-cloniques ou atoniques <ul style="list-style-type: none"> - Trémulations - Spasmes du sanglot [57] - Syncopes vagales convulsivantes [11] - Accès d'opisthotonos des souffrances mésentériques (hémorragie ventriculaire du prématuré, obstruction de valve de l'enfant) <ul style="list-style-type: none"> - hydrocéphale dérivé - Accident de reflux gastro-oesophagien [74] - Hyperekplexie [5] - Migraines convulsivantes - Troubles de conscience au réveil d'une sieste - Troubles du rythme avec QT long [45] - Pseudocrises (hystéroépilepsie) - Accès de masturbation - Crises fictives (syndrome de von Münchhausen par procuration) 	<ul style="list-style-type: none"> - Crises partielles végétatives et/ou motrices <ul style="list-style-type: none"> - Apnée [75] - Migraines - Dystonie paroxystique <ul style="list-style-type: none"> - Intoxication neuroleptique - Dystonie paroxystique kinésigénique [14] - Torticolis - Torticolis paroxystique bénin - Dystonie paroxystique bénigne du nourrisson [5] - Vertige paroxystique bénin - Hémiplégie alternante du nourrisson - Mouvements oculaires du malvoyant <ul style="list-style-type: none"> - Spasmus nutans - Ataxie paroxystique héréditaire - Crampe - Crises partielles complexes <ul style="list-style-type: none"> - Absences - Terreurs nocturnes, somnambulisme, jactatio capitis - Intoxication médicamenteuse (valproate) - Migraines (syndrome d'Alice au pays des merveilles) - Accès psychotique aigu (passage à l'acte) - Absences <ul style="list-style-type: none"> - Distraction intense (télévision) - Crises partielles complexes - Enurésie diurne secondaire - Crises apnéisantes <ul style="list-style-type: none"> - Syndrome de Rett - Epilepsie partielle continue <ul style="list-style-type: none"> - Tremblement localisé
--	--

Tableau II. - Classification internationale des crises épileptiques (Ligue internationale contre l'épilepsie, 1981).

<ul style="list-style-type: none"> - Crises partielles (focales, localisées) <ul style="list-style-type: none"> - <i>Simple</i> <ul style="list-style-type: none"> - avec signes moteurs : focale, motrice, jacksonienne, versive, posturale, phonatoire - avec signes et symptômes autonomes - avec symptômes somatosensoriels ou sensitifs spéciaux (hallucinations simples, fourmillements, éclairs, bourdonnements) : <ul style="list-style-type: none"> - somatosensorielles, visuelles, auditives, olfactives, gustatives, vertigineuses - avec symptômes psychiques (troubles des fonctions cérébrales supérieures) : dysphasiques, dysmnésiques, cognitifs, affectifs, <ul style="list-style-type: none"> - illusions, hallucinations structurées - <i>Complexes</i> (avec troubles de la conscience) ; peuvent parfois débuter avec une symptomatologie simple <ul style="list-style-type: none"> - Début partiel simple suivi par une perte de conscience - avec signes partiels simples suivis d'une perte de conscience - avec automatismes - <i>Crises partielles</i> évoluant vers une généralisation secondaire tonico-clonique (GTC) <ul style="list-style-type: none"> - crise partielle simple évoluant vers GTC - crise partielle complexe évoluant vers GTC - crise partielle simple évoluant vers une crise partielle complexe puis une GTC - Crises généralisées <ul style="list-style-type: none"> - Absences avec perte de conscience, avec composantes cloniques, atoniques, toniques ou automatiques, ou avec automatismes <ul style="list-style-type: none"> - survenant seuls ou en association - Absences atypiques, changements plus marqués du tonus que dans les absences ; début et/ou fin non abruptes - Crises myocloniques (unique ou multiple) - Crises cloniques - Crises toniques - Crises tonico-cloniques - Crises atoniques
--

Tableau III. - Sémiologie des crises selon la topographie de la décharge.

Manifestation clinique	Topographie corticale
Phénomènes moteurs - Clonies face - Clonies membre supérieur - Clonies membre inférieur - Oculoclonies - Paresthésies - Version tête et/ou yeux - Vocalise - Aphémie	- Opércule rolandique - Frontale ascendante - Lobule paracentral - Calcarine - Pariétale ascendante - Pariétale, occipitale, temporale ou frontale - Aire motrice supplémentaire - Temporale, pariétale
Phénomènes sensoriels - Hallucinations visuelles élémentaires - Hallucinations auditives - Mâchonnement - Hallucinations olfactives	- Calcarine - Gyri de Heschl (temporal postérieur) - Uncus de l'hippocampe - Uncus de l'hippocampe
Phénomènes végétatifs - Salivation, déglutition - Gêne épigastrique ascendante - Pâleur, érythrose, horripilation, transpiration, palpitations, nausées, céphalées - Apnée en inspiration - Enurésie - Vomissements	- Opércule rolandique - Hippocampe, insula - Temporal interne - Gyrus cingulaire - Gyrus cingulaire - Insulaire droit
Phénomènes psychosensoriels - Illusions visuelles (micropsie, macropsie, achromatopsie, érythroopsie) - Hallucinations auditives (paliacousie) - Hallucinations musicales ou verbales - Hallucinations somatognosiques - Trouble évocation des mots - Amnésie avec fabulation - Impression de déjà vu - Pensée forcée - Passage à l'acte	- Pariétale - Temporale supérieure - Gyri de Heschl - Pariétale - Broca - Temporopariétale gauche - Région périsylvienne et corne d'Amon - Corne d'Amon - Gyrus cingulaire
Phénomènes instinctivoaffectifs - Terreur ou rire - Rire forcé sans perception affective	- Hippocampe, gyrus cingulaire antérieur - Hypothalamus
Automatismes - Mastication, pouléchage, lapement - Déglutition - Vocaux - Ambulatoires - Gestuels : - simple : se gratter, frotter les mains - complexe : faire un lit, ranger des vêtements, boutonner des boutons	- Amygdale - Opércule - Frontale antérieure, temporale - Temporale - Temporale - Frontale

Tableau IV. - Types d'épilepsies parfois révélatrices de certaines affections métaboliques.

Maladie	Age	Type d'épilepsie
- Phénylcétonurie [67]	Première année	- Spasmes infantiles
	10 ans	- Crises généralisées
- Déficit en biopéridine		- Myoclonies et crises oculogyres verticales
- Aminoacidopathies diverses	Néonatales	- Crises toniques partielles erratiques
- Déficit en biotinidase	Premières semaines	- Myoclonies
- Syndrome de Leigh (déficit en ATPase 6)	Première année	- Spasmes infantiles
- Leucodystrophie de Krabbe	Première année	- Spasmes infantiles, état de mal convulsif
- Maladies péroxysomiales néonatales (Zellweger, ALD néonatale) [7]	Première année	- Crises partielles, spasmes infantiles
- Santavuori	12-18 mois	- Crises myocloniques
- Huntington	3-8 ans	- Myoclonies
- Syndrome de Rud (avec ichtyose et hypogonadisme)	5-10 ans	- Crises généralisées tonico-cloniques
- Adrénoleucodystrophie juvénile	5-10 ans	- Crises partielles motrices
- Porphyrie intermittente	5-10 ans	- Crises généralisées tonico-cloniques
- Wilson	5-10 ans	- Myoclonies
- Homocystinurie	5-10 ans	- Crises généralisées tonico-cloniques

ATPase : adénosine triphosphatase ; ALD : adrénoleucodystrophie.

Figures

Fig. 1

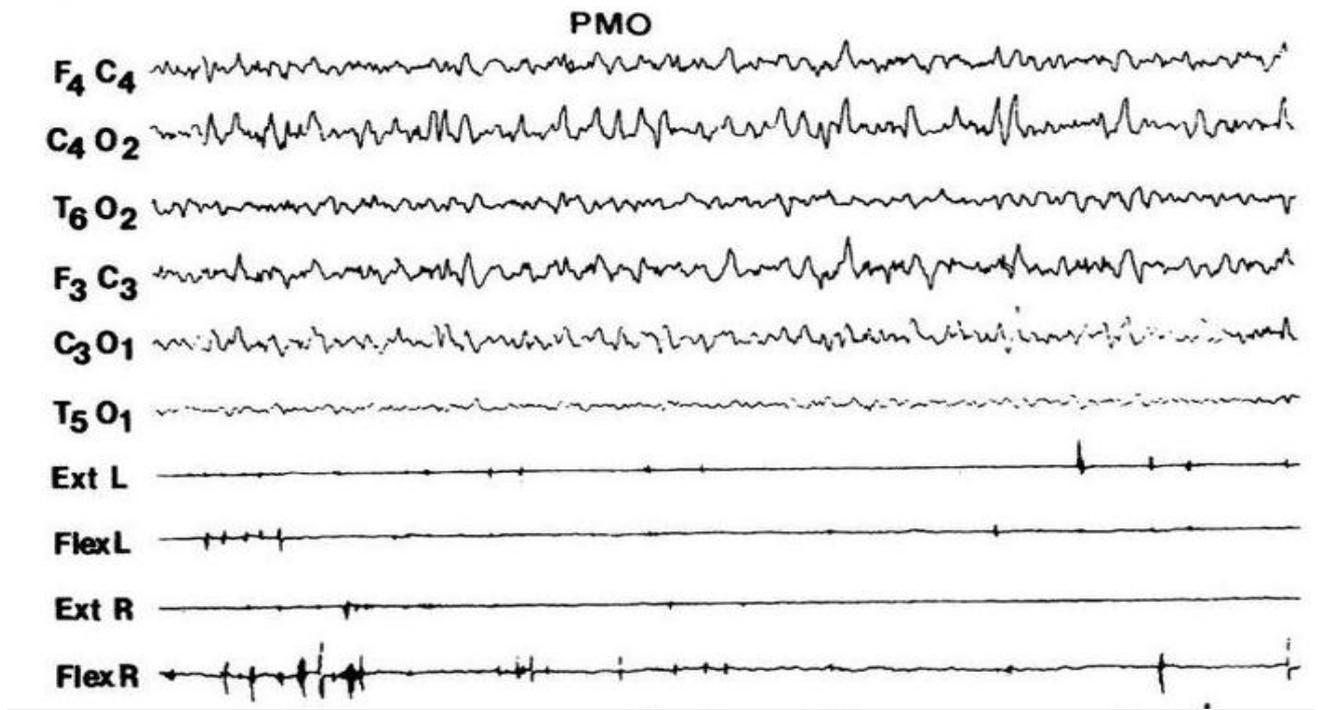


Fig. 2

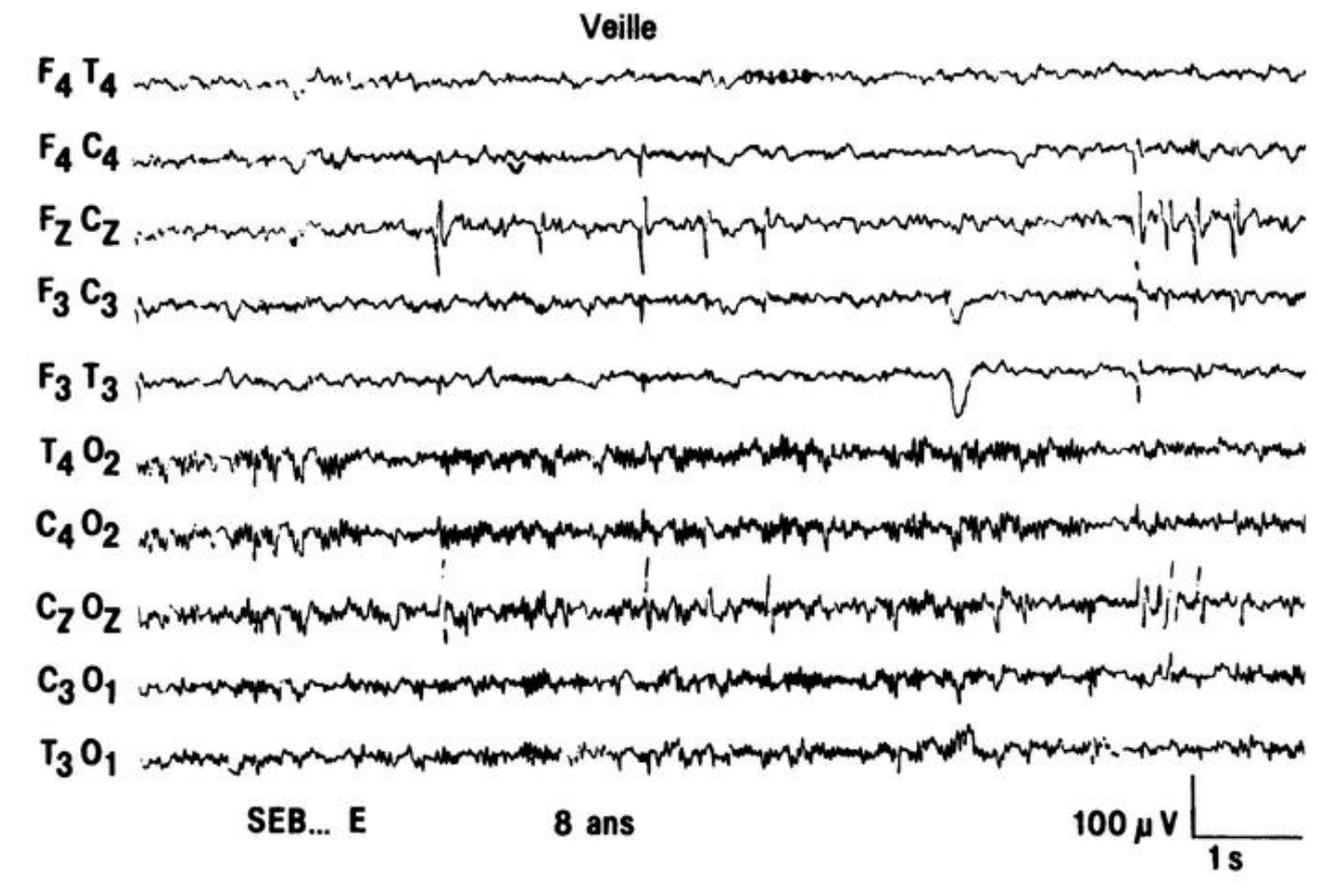


Fig. 3

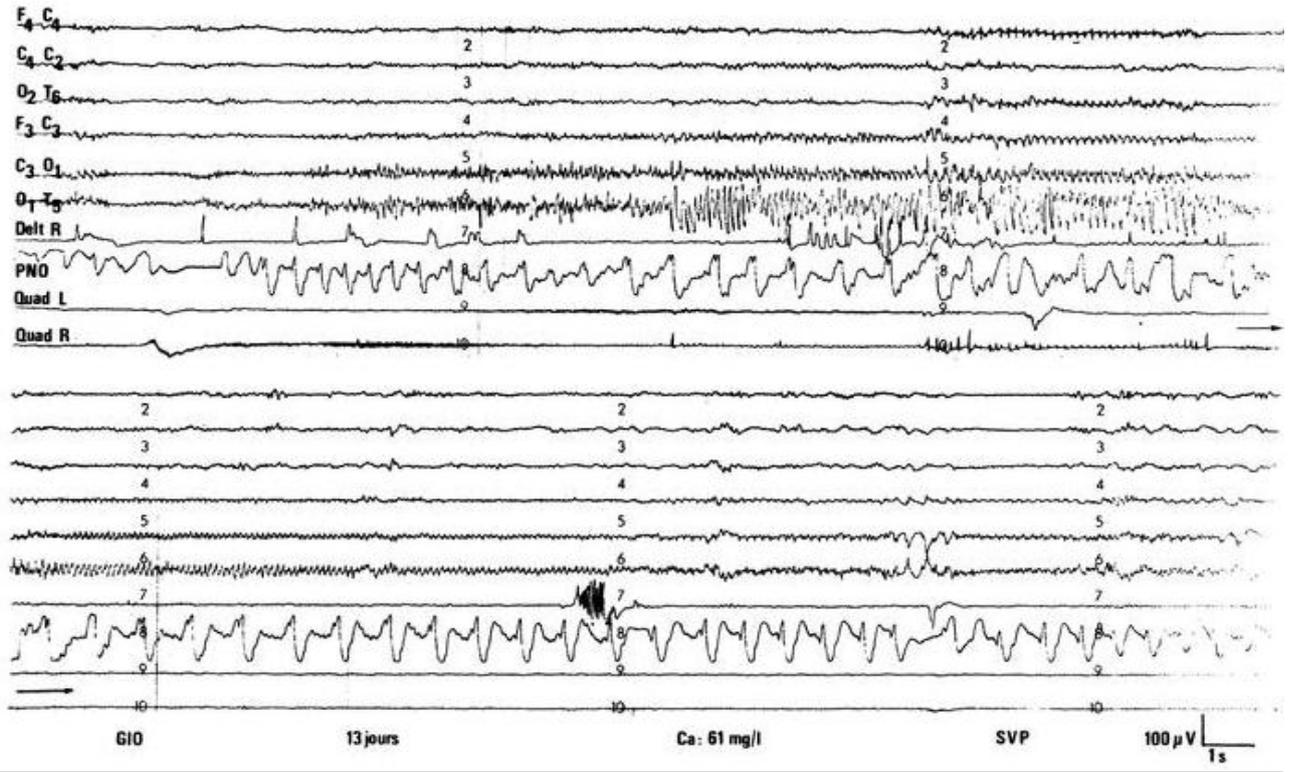


Fig. 4

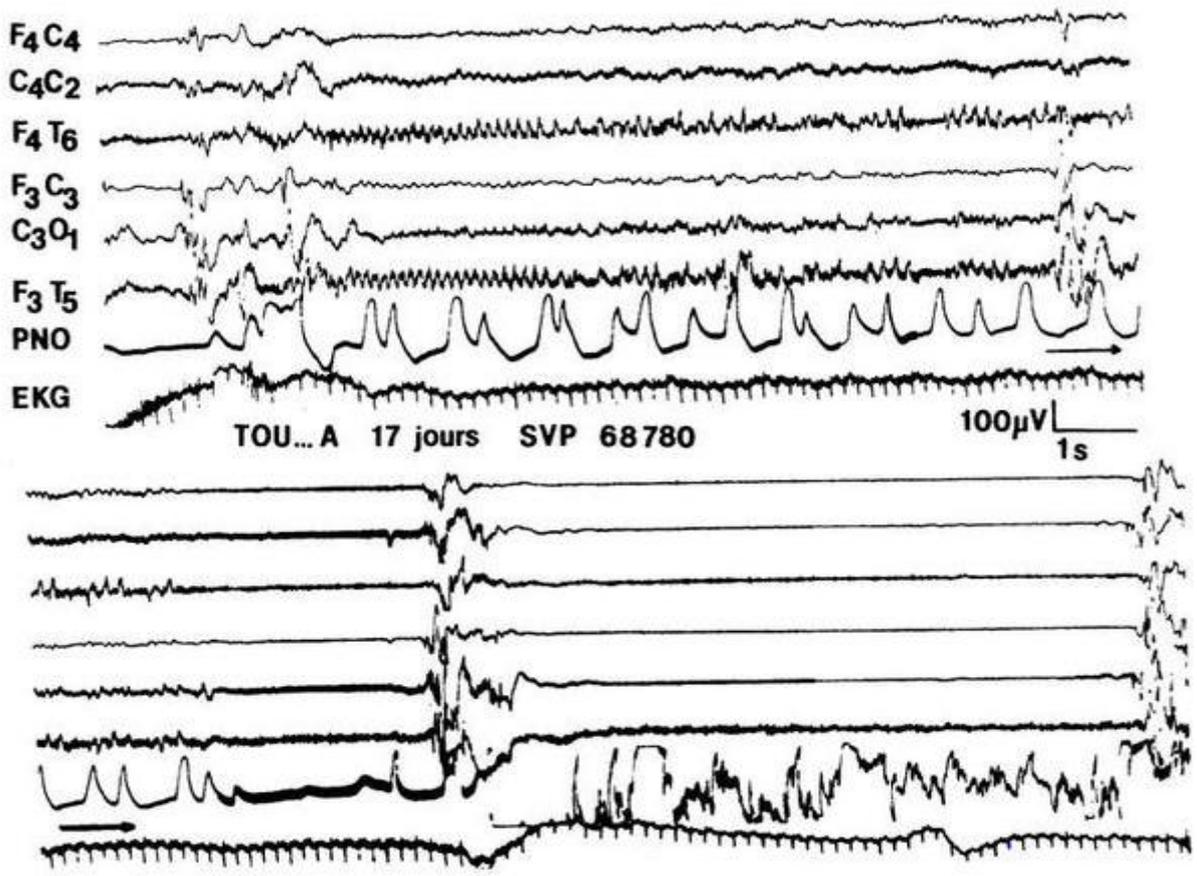


Fig. 5

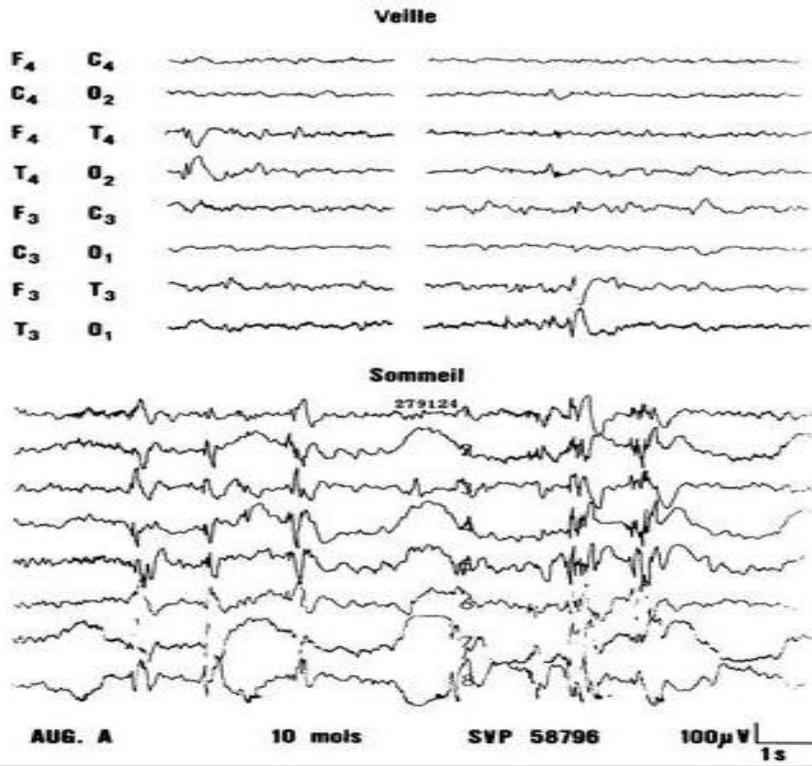


Fig. 6

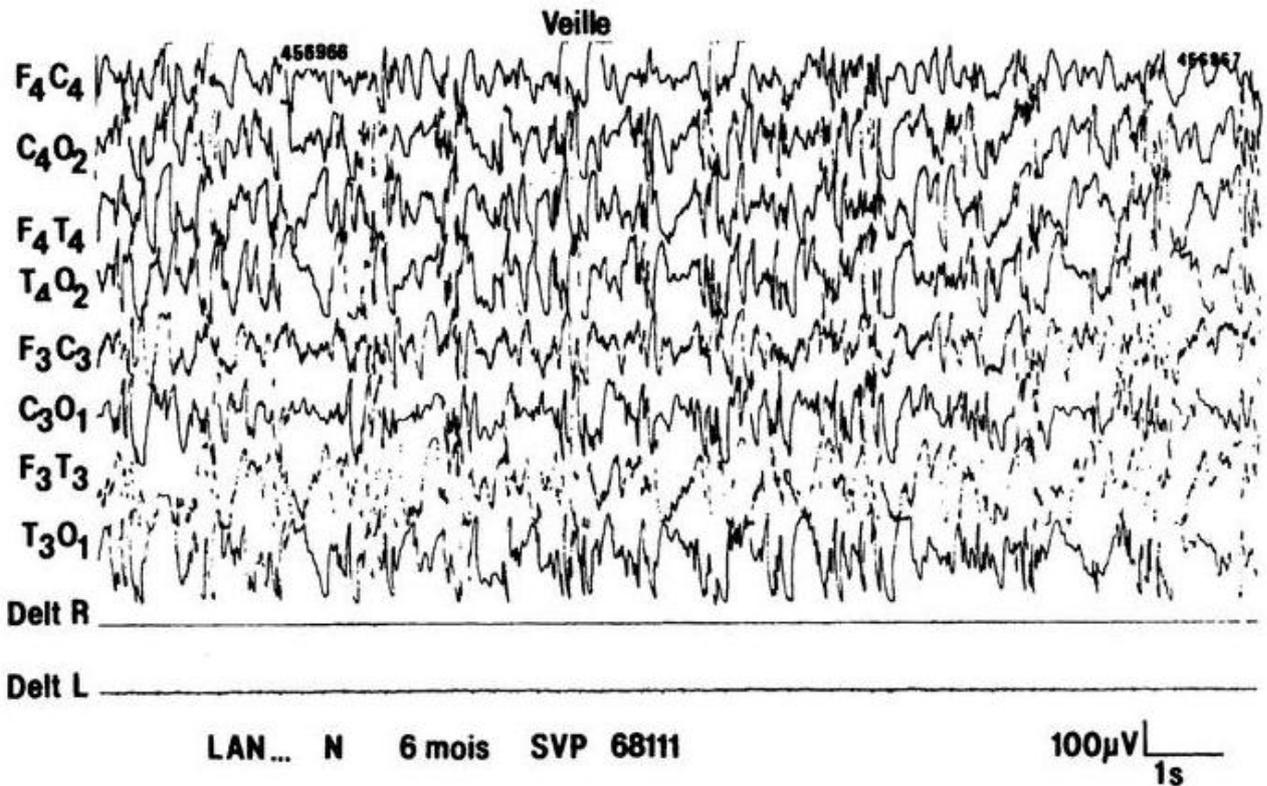


Fig. 7

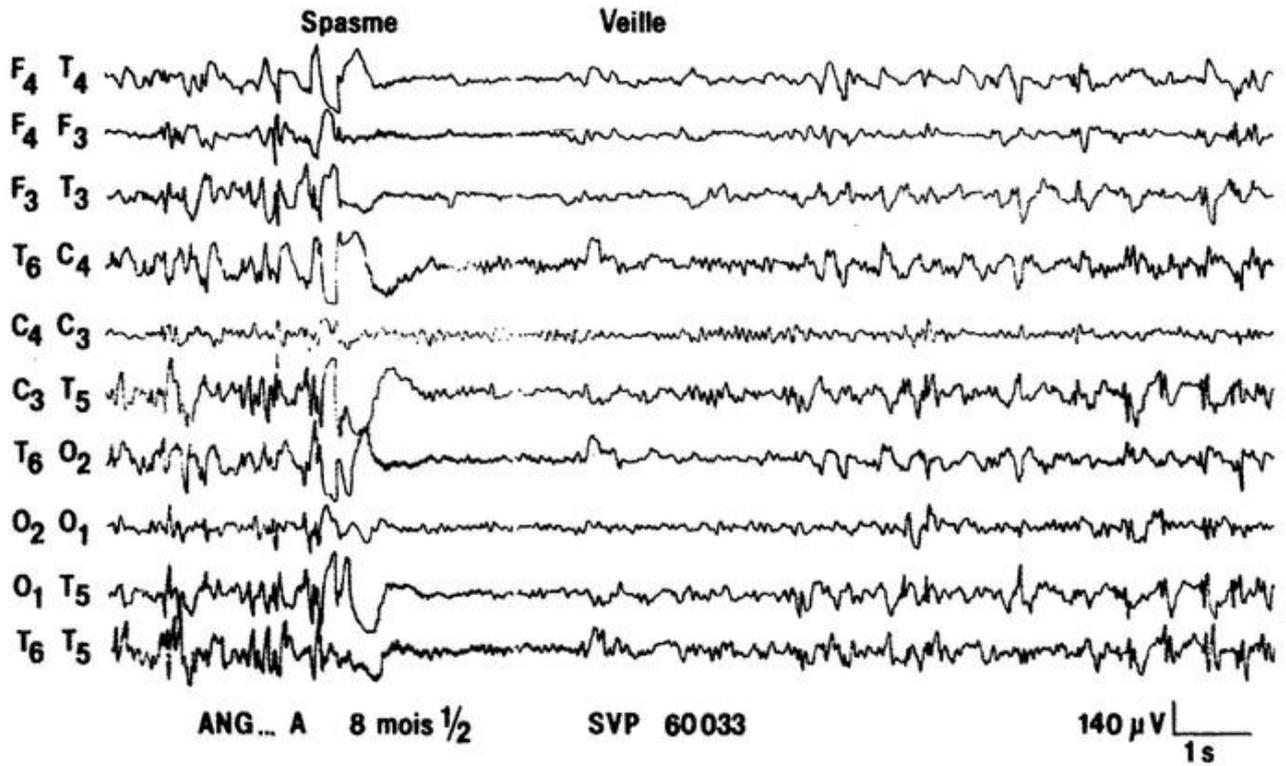


Fig. 8

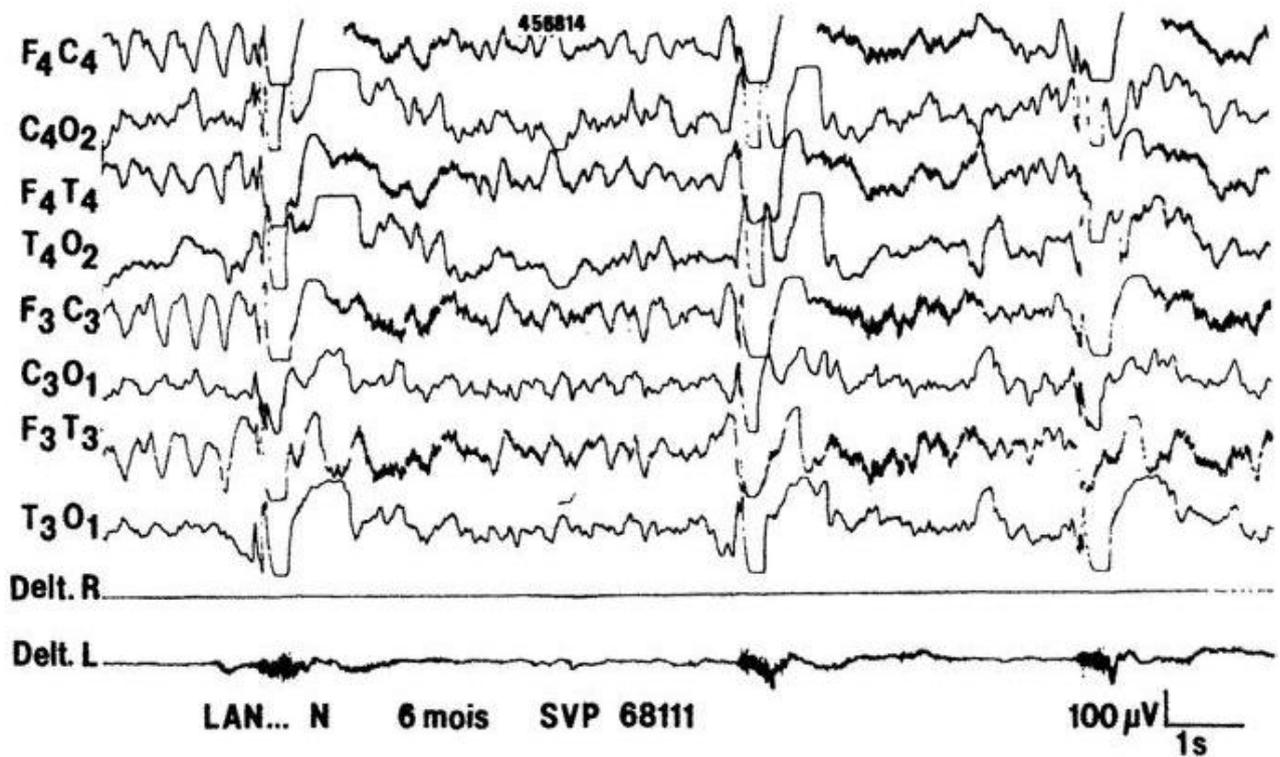


Fig. 9

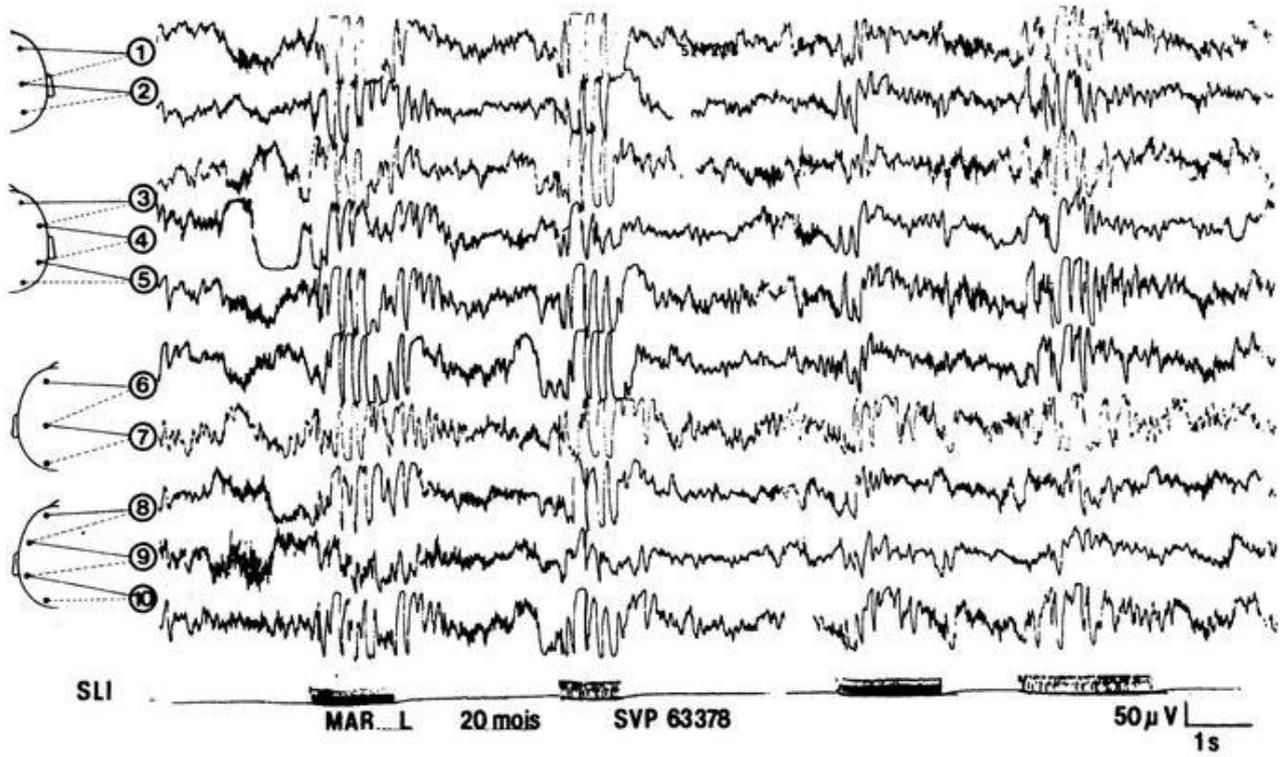


Fig. 10

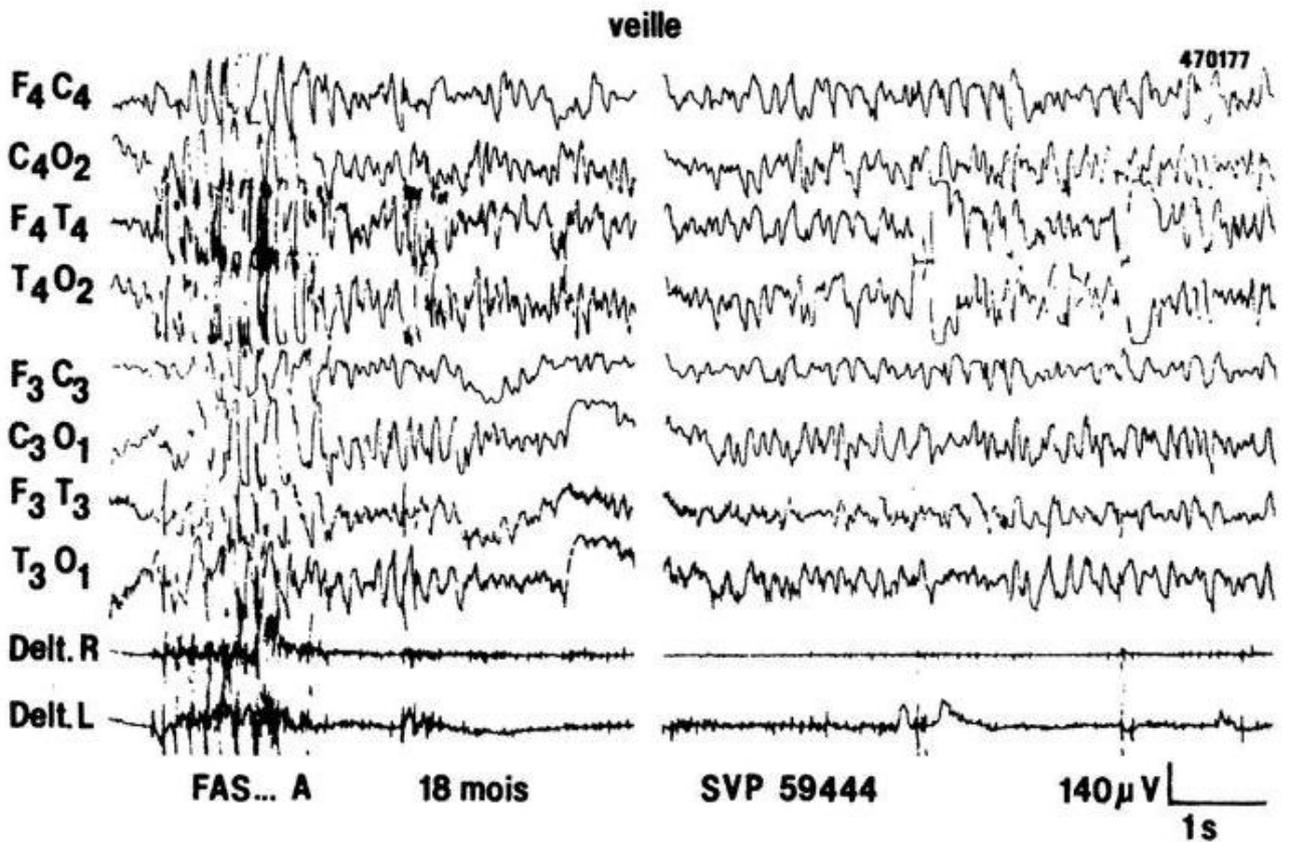


Fig. 11

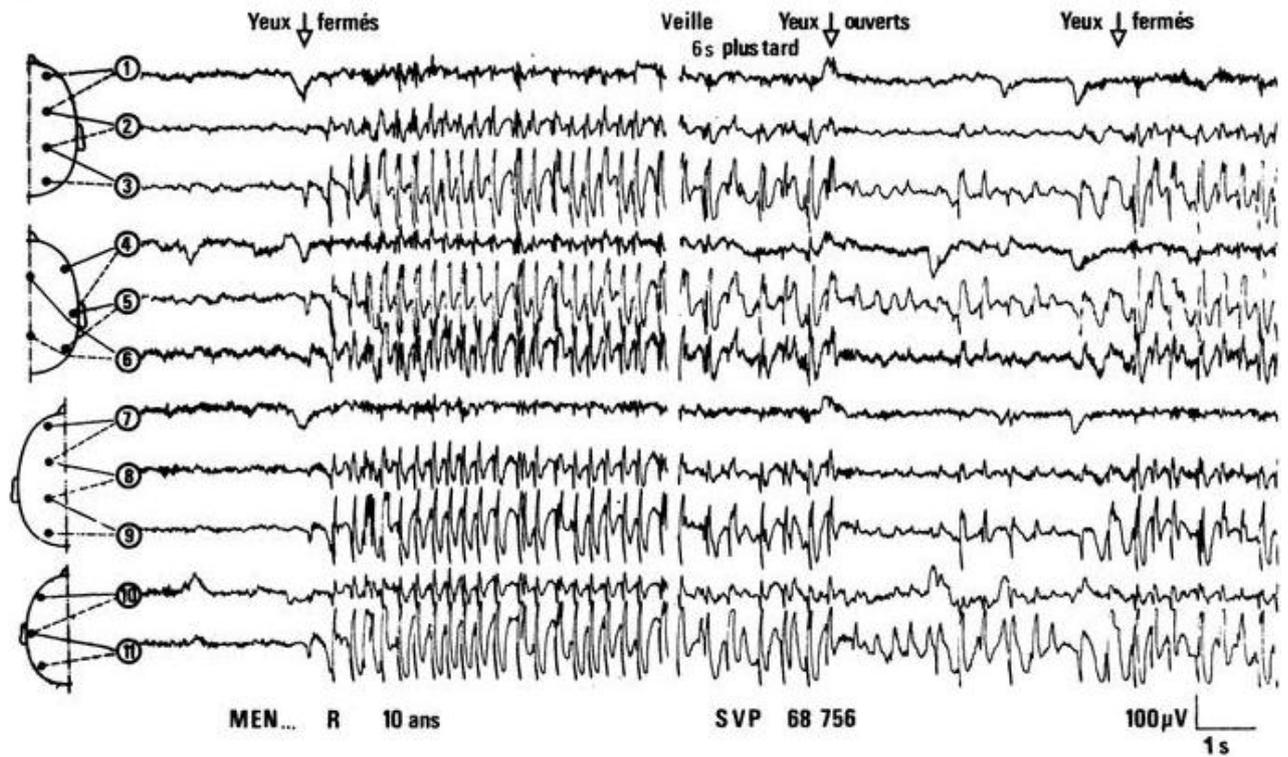


Fig. 12

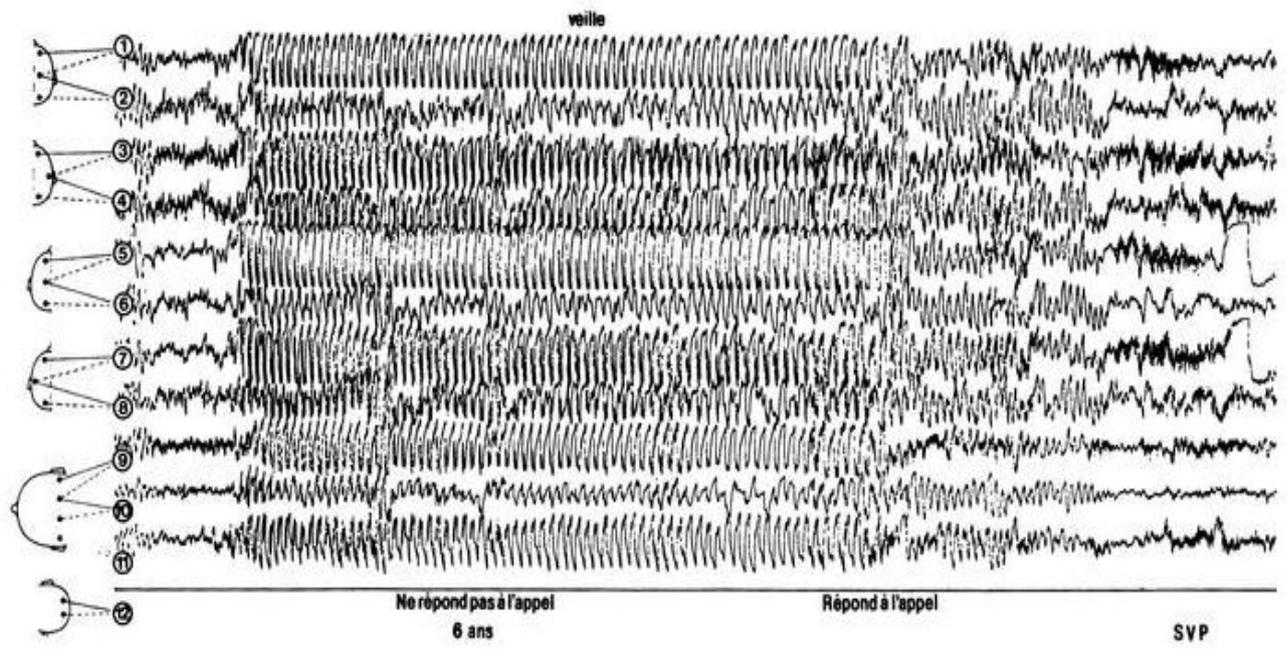


Fig. 13

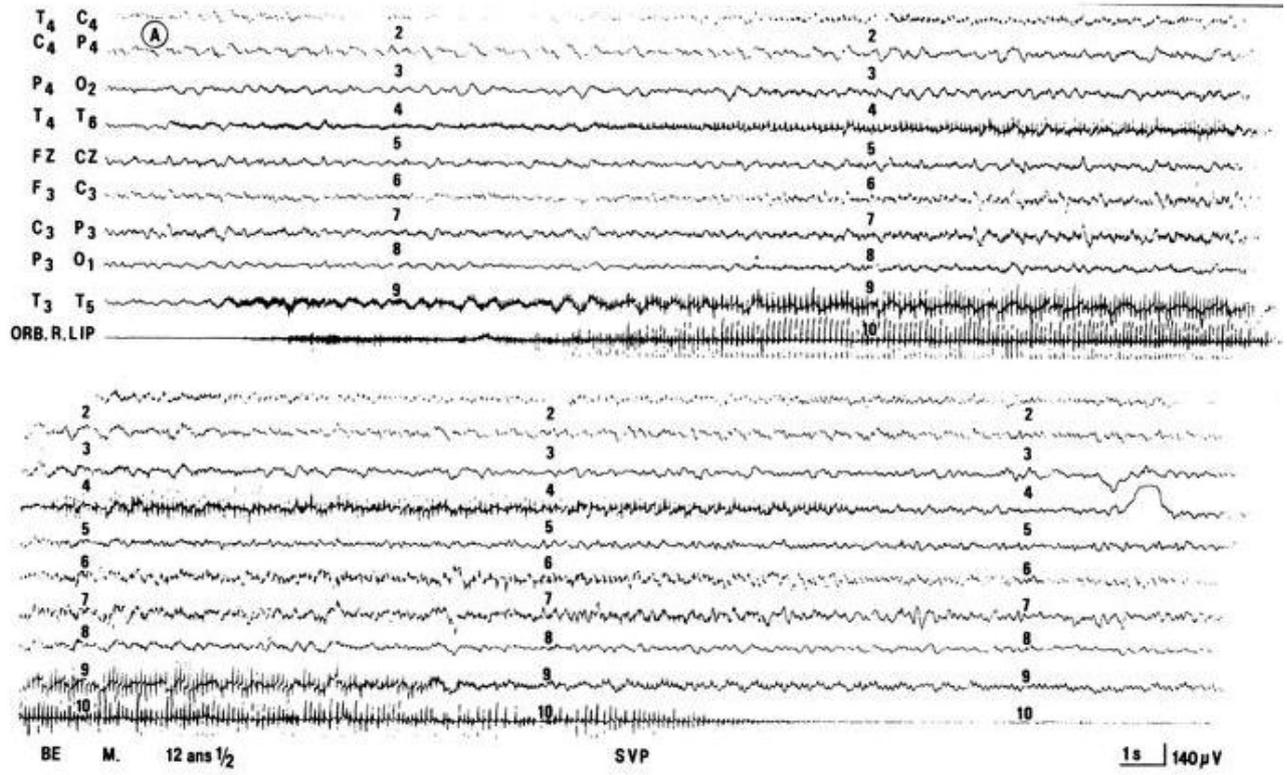


Fig. 14

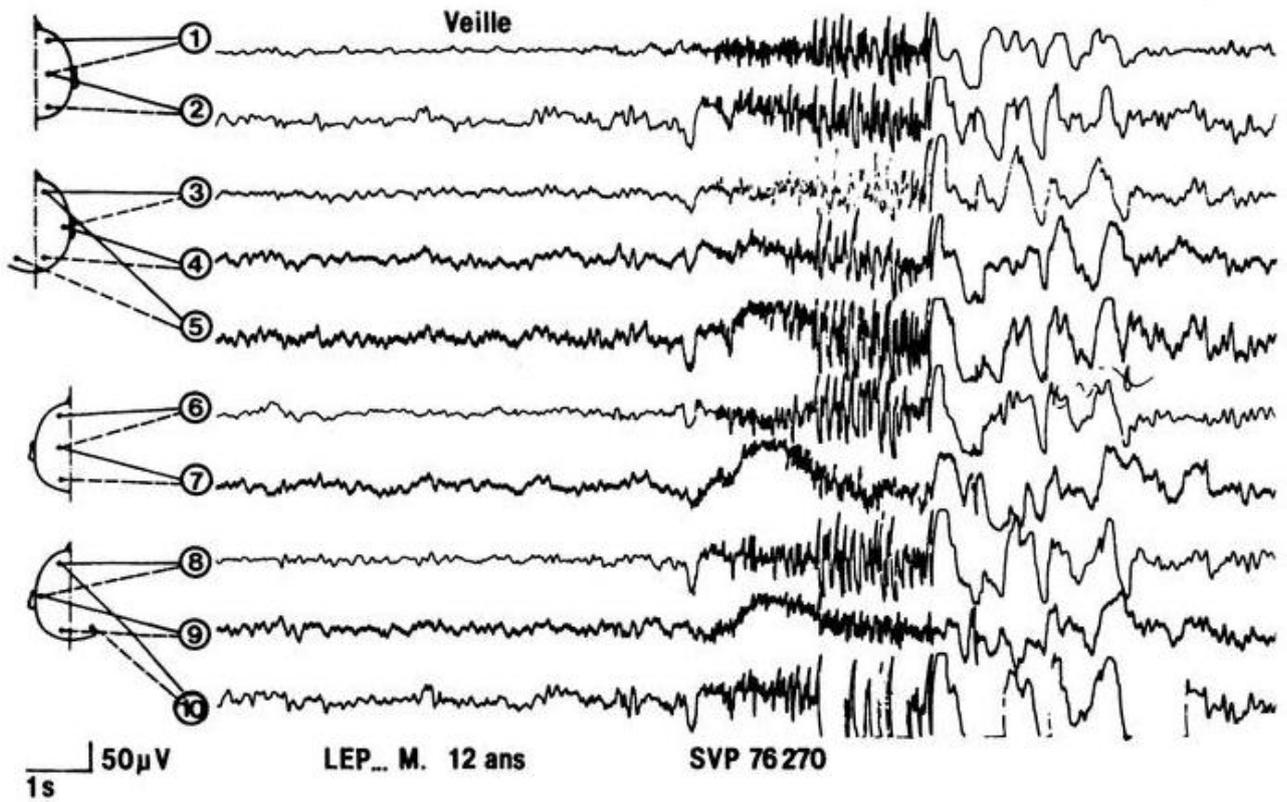


Fig. 15

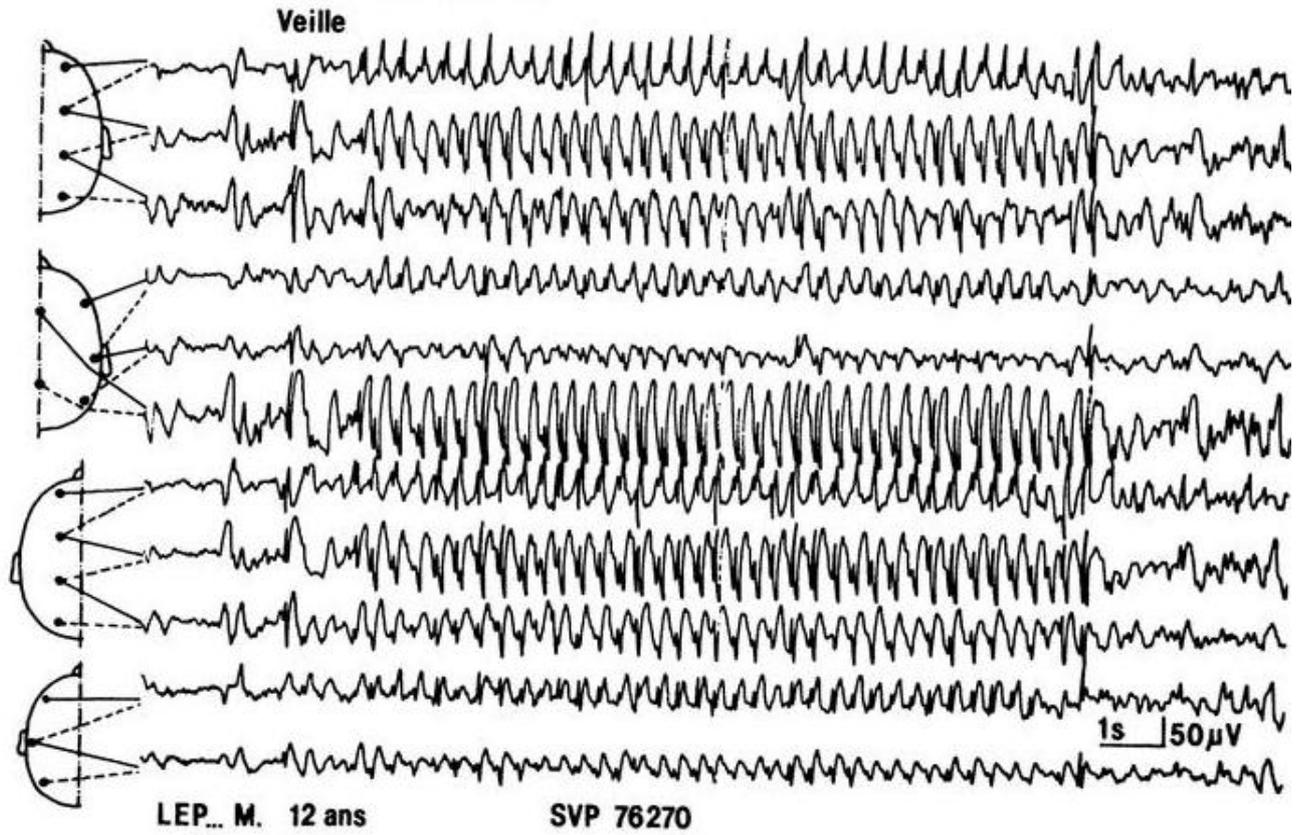


Fig. 16

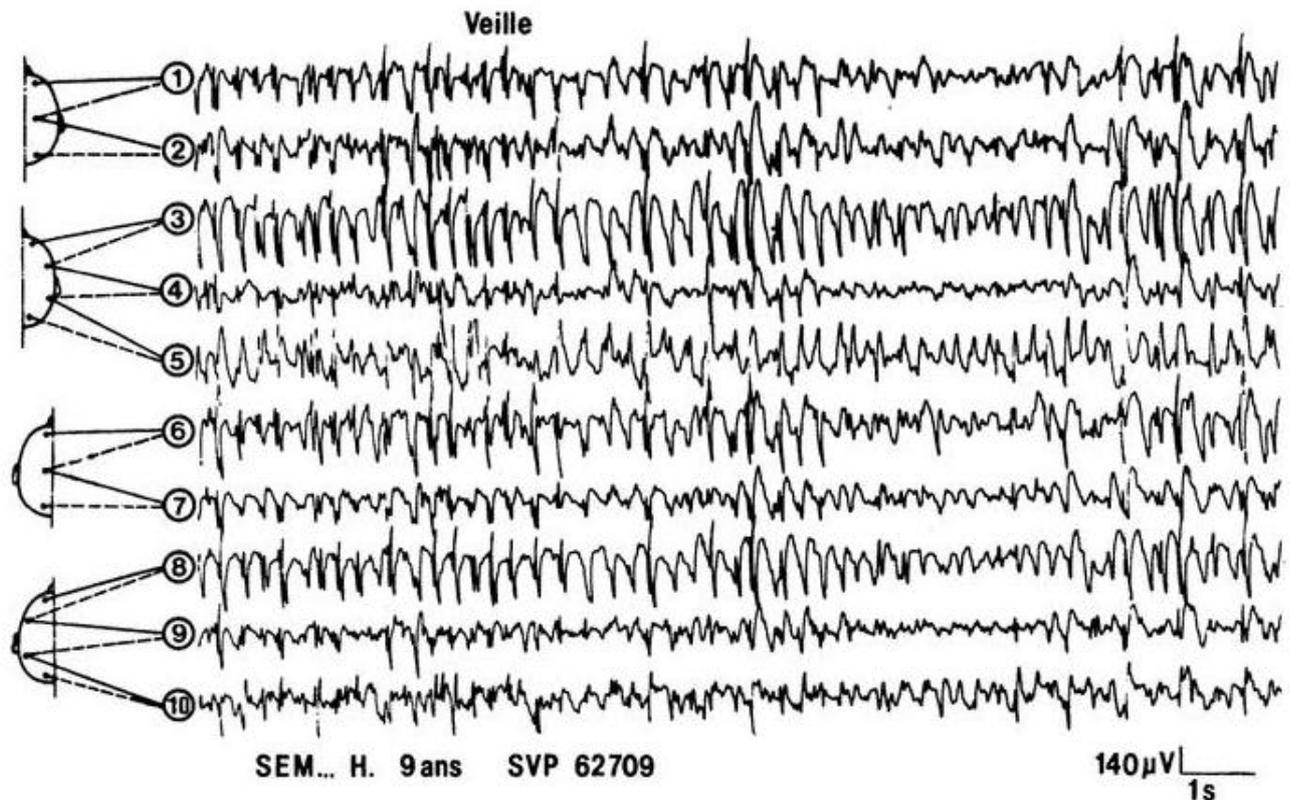
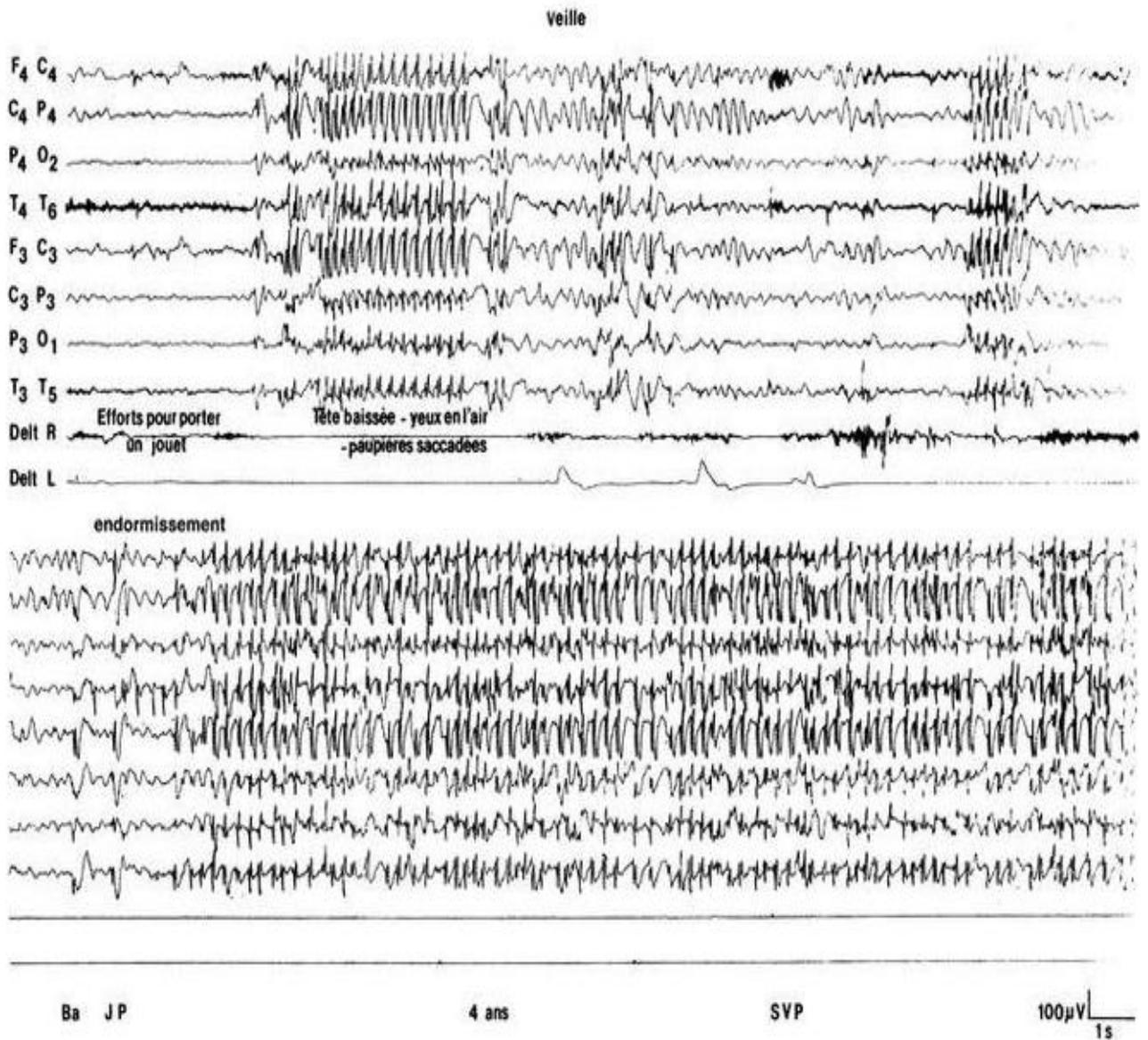
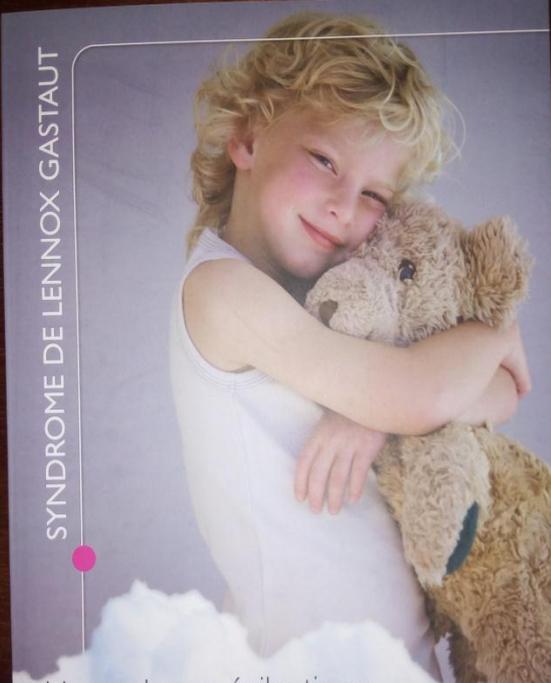


Fig. 19



Les brochures

SYNDROME DE LENNOX GASTAUT



Un syndrome épileptique grave de l'enfant et complexe à traiter^(1,2)



SLG : un syndrome épileptique difficile à traiter^(4,7)

PRISE EN CHARGE INITIALE

Antiépileptique à large spectre

- acide valproïque
- lamotrigine

(associé ou non aux benzodiazépines)

▼

DEUXIÈME INTENTION

Association acide valproïque et lamotrigine associé ou non aux benzodiazépines

▼

Persistance des crises toniques-atoniques

Traitement adjuvant

(1) <http://www.orgna.net>. Site consulté le 23/11/2009.
 (2) Arimanzhou A et al. Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol* 2009;8:82-93.
 (3) Galley R et al. Impact of Lennox-Gastaut Syndrome (LGS) on health-related quality of life (HRQL) of patients and caregivers: literature review. *Seizure* 2009;18:554-8.
 (4) Wholes J W et al. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion. 2007. *Epileptic Disord*, 2007; 9(4): 353-412.
 (5) Prévalence des maladies rares : Données bibliographiques. Les Cahiers d'Orphanet, série Maladies rares, Mai 2009, n°11 (accessible sur www.orphanet.fr).
 (6) Gastaut P, Gilloux P et Coppel A. Le syndrome de Lennox-Gastaut. *Topics in epilepsy ed John Libbey eurotext* 2009.
 (7) Renne CD et al. Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome (LGS). *Eur J Paediatr Neurol* 2009;13(4):493-504.

Le SYNDROME de DRAVET

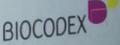
ou "Epilepsie Myoclonique Sévère du Nourrisson"

Dr Charlotte DRAVET

FICHE D'INFORMATION DESTINÉE AUX FAMILLES

Comité Scientifique :
 Docteurs S. ALVIN (Lille), M-A. BARTHEZ (Tours), P. BERQUIN (Amiens),
 C. CANCES (Toulouse), C. CHRON (Paris), C. DRAVET (Marseille),
 J-M. PEDESSPAN (Bordeaux).

Remerciements :
 Charlotte DRAVET remercie l'Association Française des Malades du Syndrome
 Epilepsie Action pour avoir autorisé l'adaptation de la fiche d'information
 sur le syndrome de Dravet destinée aux familles américaines.



COMMENT FAIRE LE DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE DRAVET ?

Il doit être établi sur des bases cliniques.

C'est l'âge de début des crises, leur répétition malgré un traitement, l'absence de cause décelable (Scanner, IRM...), le développement normal au début, l'absence de signes électroencéphalographiques (EEG) d'une autre maladie ou la présence d'une photosensibilité sur les tracés EEG, qui doivent faire penser à ce diagnostic dès les premiers mois de l'évolution.

Une analyse génétique peut être proposée lorsque le diagnostic est évoqué, mais on sait qu'un résultat négatif ne l'exclut pas. Il ne faut donc pas attendre le résultat pour donner le traitement le plus approprié et le plus tôt possible.

Tous les types de crises ne sont pas toujours présents. En particulier, les crises myocloniques peuvent être complètement absentes ou très rares. Ce sont les formes "frontières" ou "borderline" en anglais.

Des mutations sont retrouvées aussi dans ces formes, peut-être moins fréquentes et moins graves. Elles ont le même pronostic et doivent être traitées de la même manière.

Chez certains enfants, le développement psychomoteur semble normal, et il leur apprend à parler presque normalement. Mais ceci n'exclut pas le diagnostic. C'est au moment des apprentissages scolaires (lecture, écriture, arithmétique) que les difficultés requièrent d'apparaître et que les tests mettent en évidence un déficit cognitif, léger ou modéré.

QUEL EST LE TRAITEMENT DU SYNDROME DE DRAVET ?

Le seul traitement possible actuellement est un traitement symptomatique, c'est-à-dire celui des crises. De nombreux médicaments antiépileptiques ont été utilisés. Aucun n'a permis un contrôle complet des crises, tout ou moins dans les premières années, la période active de l'épilepsie.

Une association de plusieurs médicaments est habituellement nécessaire, notamment une trithérapie.

Il faut savoir que, comme dans d'autres formes d'épilepsie, certains antiépileptiques peuvent aggraver les crises au lieu de les réduire et les médecins les connaissent.

Il faut éviter les infections à répétition et traiter les épisodes fébriles de façon appropriée.

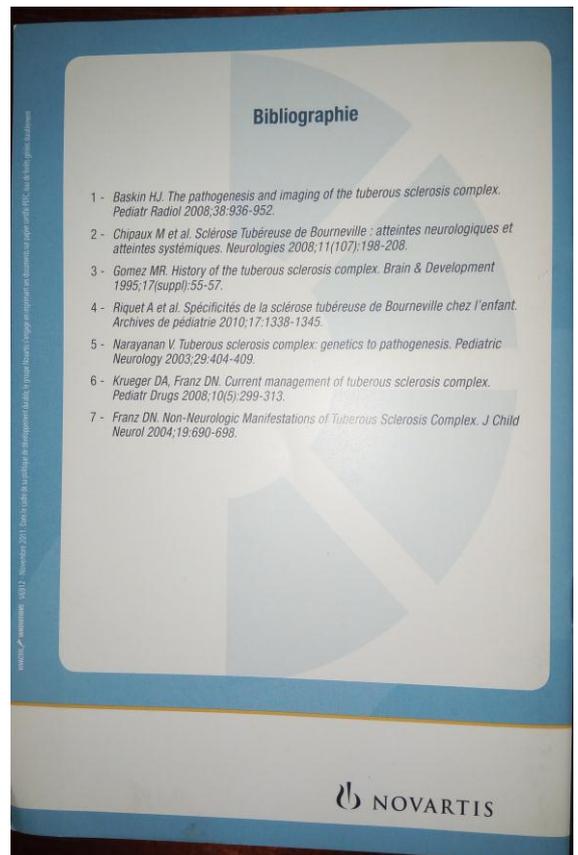
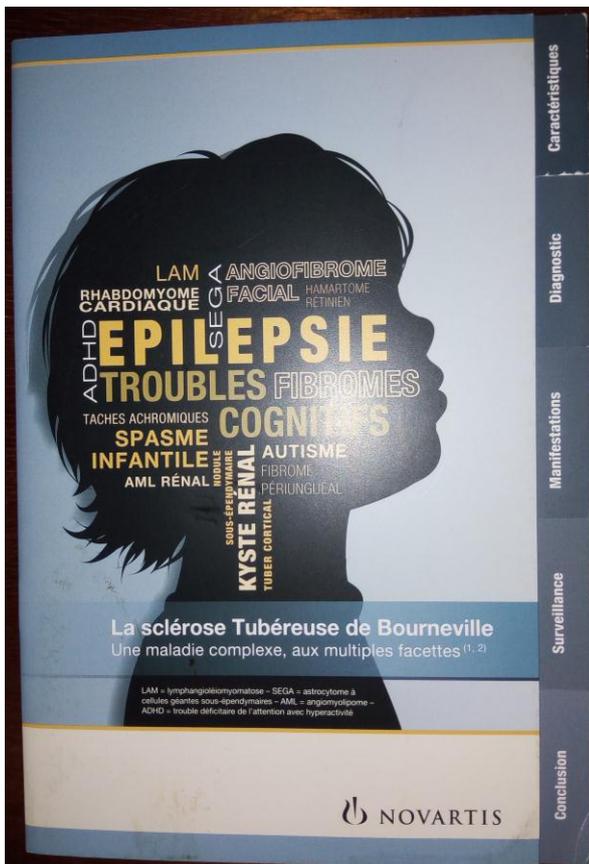
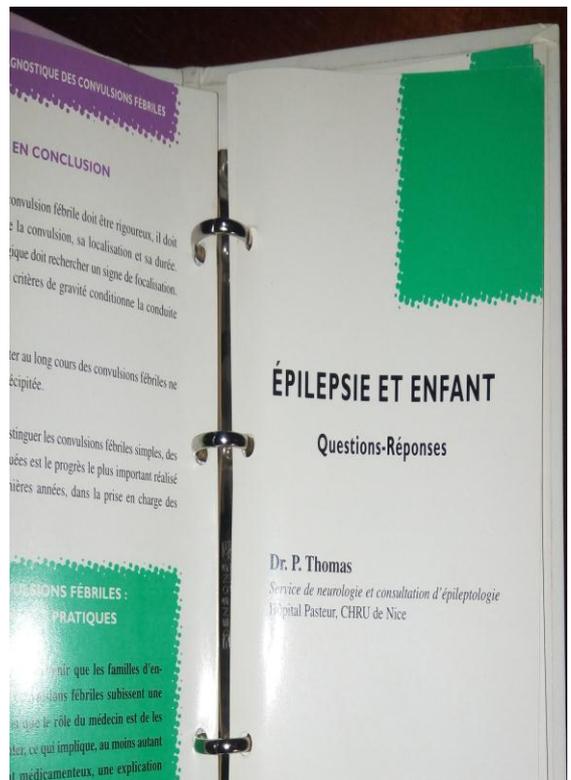
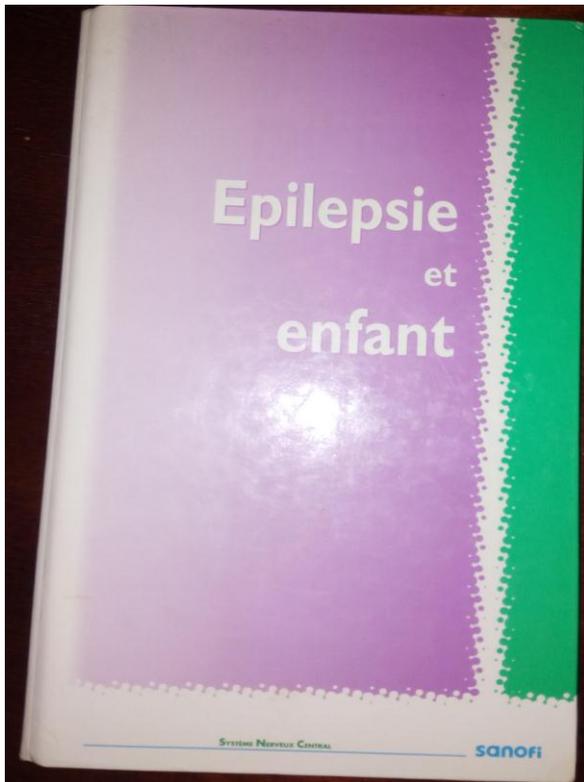
Il faut savoir utiliser les produits par voie rectale ou intraveineuse afin d'éviter les états de mal épileptiques.

Des alternatives sont envisageables mais n'ont pas fait la preuve de leur efficacité pour le moment, chez un nombre suffisant de patients :

- régime cétogène¹⁸, stimulation du nerf vague¹⁹, immunothérapie (gamma globulines)¹⁸.
- Il n'y a pas d'intervention chirurgicale possible pour ce syndrome, du fait que l'épilepsie est à la fois multifocale¹⁹ et généralisée.

Dans le futur, on peut espérer qu'une meilleure connaissance des anomalies génétiques, des fonctions des différentes protéines impliquées et de leur influence sur les mécanismes des crises permettront de créer les médicaments sur des bases plus rationnelles.

Une prise en charge des troubles associés est indispensable, si possible par une équipe spécialisée, connaissant les problèmes des épilepsies à début précoce. Des évaluations régulières par des tests psychométriques²⁰ aident à adapter les méthodes d'éducation et, éventuellement, de rééducation (psychomotricité, kinésithérapie, orthophonie) et un suivi psychologique permet d'aider les enfants et leurs parents à gérer cette épilepsie si éprouvante qui bouleverse la vie de toute la famille.



VNS THERAPY™ VAGUS NERVE STIMULATION



VNS Therapy™

UN CHOIX INTÉRESSANT À ENVISAGER POUR LES ADOLESCENTS SOUFFRANT D'ÉPILEPSIE "DIFFICILE À CONTRÔLER"

Libret pour les parents et le personnel soignant

VNS THERAPY™ VAGUS NERVE STIMULATION

Cyberonics

Le Pouvoir De Vous Faire Renaitre

INDICATION EUROPÉENNE D'UTILISATION

La thérapie VNS est indiquée pour le traitement de l'épilepsie, tant que thérapie complémentaire aux médicaments anticonvulsifs, chez les patients souffrant d'épilepsie difficile à contrôler. Les patients souffrant d'épilepsie sont dominés par des crises (secondairement généralisées) et qui ne répondent pas aux médicaments anticonvulsifs.

CONTRAINDICATIONS

Le système de la thérapie VNS ne peut être utilisé chez des patients ayant subi une agression bilatérale du nerf vague.

Il n'est pas recommandé de traiter les patients souffrant d'insuffisance cardiaque, de fibrillation auriculaire ou de blocage du système de conduction.

AVERTISSEMENT

Les patients doivent éviter le contact des yeux pendant et des effets indésirables tels que la VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS.

EFFETS INDÉSIRABLES

Les effets secondaires les plus fréquemment rapportés sont la stimulation et l'irritation, la paralysie partielle du visage, la toux, la dysphagie, la difficulté à avaler et l'augmentation de la toux. L'effet secondaire le plus souvent rapporté est l'irritation du visage.

Les informations contenues dans cette brochure constituent des extraits partiels de renseignements d'ordonnance importants repris de l'étiquette du produit. Ces informations ne visent pas à remplacer une compréhension complète et approfondie du système de la thérapie VNS et ne représentent en aucun cas une présentation intégrale des informations pertinentes liées à l'utilisation de ce produit.

Cette brochure fournit des informations détaillées sur la thérapie VNS et sur la manière dont elle peut aider les adolescents et les enfants souffrant d'épilepsie difficile à contrôler, quant à la maîtrise des crises, l'augmentation de la qualité de vie, les effets secondaires et la tolérance. Elle a été développée spécialement pour les parents et les soignants d'enfants souffrant d'épilepsie difficile à contrôler.

CYBERONICS EUROPE S.A./N.V.
Belgiëstraat 9
1930 Zaventem
Belgique
Tél. : +32 2 720 95 93
Fax : +32 2 720 60 53

www.VNSTherapy.com

© 2003 Cyberonics, Inc. 2002 Cyberonics, Inc. Tous droits réservés. Cyberonics™ est une marque déposée de Cyberonics, Inc. VNS Therapy™ est une marque de Cyberonics, Inc. PA6803-11-2001-EC/FR

VNS THERAPY™ VAGUS NERVE STIMULATION



VNS Therapy™

FAIS PASSER TA VIE AU PREMIER PLAN

Guide sur le traitement de l'épilepsie grâce à la thérapie VNS destiné à l'adolescent

VNS THERAPY™ VAGUS NERVE STIMULATION

Cyberonics

Le Pouvoir De Vous Faire Renaitre

INDICATION EUROPÉENNE D'UTILISATION

La thérapie VNS est indiquée pour le traitement de l'épilepsie, tant que thérapie complémentaire aux médicaments anticonvulsifs, chez les patients souffrant d'épilepsie difficile à contrôler. Les patients souffrant d'épilepsie sont dominés par des crises (secondairement généralisées) et qui ne répondent pas aux médicaments anticonvulsifs.

CONTRAINDICATIONS

Le système de la thérapie VNS ne peut être utilisé chez des patients ayant subi une agression bilatérale du nerf vague.

Il n'est pas recommandé de traiter les patients souffrant d'insuffisance cardiaque, de fibrillation auriculaire ou de blocage du système de conduction.

AVERTISSEMENT

Les patients doivent éviter le contact des yeux pendant et des effets indésirables tels que la VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS. Les patients doivent éviter de conduire pendant et après la thérapie VNS.

EFFETS INDÉSIRABLES

Les effets secondaires les plus fréquemment rapportés sont la stimulation et l'irritation, la paralysie partielle du visage, la toux, la dysphagie, la difficulté à avaler et l'augmentation de la toux. L'effet secondaire le plus souvent rapporté est l'irritation du visage.

Les informations contenues dans cette brochure constituent des extraits partiels de renseignements d'ordonnance importants repris de l'étiquette du produit. Ces informations ne visent pas à remplacer une compréhension complète et approfondie du système de la thérapie VNS et ne représentent en aucun cas une présentation intégrale des informations pertinentes liées à l'utilisation de ce produit.

Cette brochure fournit des informations détaillées sur la thérapie VNS et sur la manière dont elle peut aider les adolescents souffrant d'épilepsie difficile à contrôler, quant au contrôle des crises, l'augmentation de la qualité de vie, les effets secondaires et la tolérance. Elle a été développée spécialement pour des adolescents entre 10 et 18 ans.

CYBERONICS EUROPE S.A./N.V.
Belgiëstraat 9
1930 Zaventem
Belgique
Tél. : +32 2 720 95 93
Fax : +32 2 720 60 53

www.VNSTherapy.com

© 2003 Cyberonics, Inc. 2002 Cyberonics, Inc. Tous droits réservés. Cyberonics™ est une marque déposée de Cyberonics, Inc. VNS Therapy™ est une marque de Cyberonics, Inc. TEB803-11-2000-EC/FR

EPILEPSIES

REVUE DE LA LIGUE FRANÇAISE ET DE LIGUES FRANCOPHONES CONTRE L'ÉPILEPSIE

Indication du nerf vague dans le traitement de l'épilepsie

LFCE
CLCE
LMCE

www.lfc.com

John Libbey EUROTEXT

VOLUME 20 - NUMÉRO SPÉCIAL DÉCEMBRE 2008

VNS Therapy

Permettre à vos patients de profiter de la vie

INDICATION D'EMPLOI POUR L'EUROPE
Le système de VNS Therapy est indiqué pour le traitement complémentaire de l'épilepsie chez les patients atteints d'épilepsie pharmaco-résistante. Il agit d'un traitement non pharmacologique, utilisé conjointement avec les médicaments et pouvant dans un deuxième temps réduire leur utilisation. Il peut donc également permettre de diminuer les effets indésirables associés aux médicaments.

Comme tout un chacun, les patients atteints d'une épilepsie difficile à contrôler veulent profiter de la vie. Mais il est difficile d'apporter de l'aide à un patient ayant essayé de plusieurs traitements antiepileptiques différents sans succès ou presque.

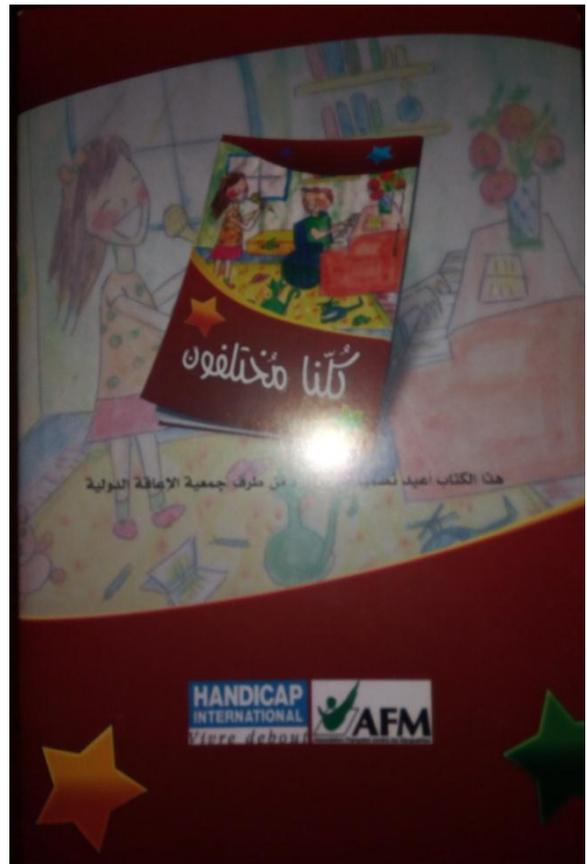
La VNS Therapy a été développée à l'intention de tous les patients (adultes et enfants) et consiste en l'implantation d'un petit dispositif. Il agit d'un traitement non pharmacologique, utilisé conjointement avec les médicaments et pouvant dans un deuxième temps réduire leur utilisation. Il peut donc également permettre de diminuer les effets indésirables associés aux médicaments.

La VNS Therapy est susceptible d'aider vos patients à réduire la fréquence et l'intensité de leurs crises. De plus, vos patients peuvent constater une amélioration de leur humeur, de leur vigilance et de leur sentiment de maîtrise de leur vie.

Par nature, le but de la VNS Therapy est d'aider vos patients à prendre confiance en eux, à être plus indépendants et à profiter pleinement de la vie.

Il existe en réalité peu d'options permettant de faire face à une épilepsie difficile à contrôler. En choisissant la VNS Therapy, peut-être découvrirez-vous l'option la plus adaptée à vos patients.

Handicap International / AFM





Références Bibliographiques

- [1] Westbrook GL. Seizures and Epilepsy. In: Kandel ER, Schwartz JH, Jessel TM, editors. Principles of Neural Science. 4th ed. New York: McGraw-Hill, 2001. p. 910-935.
- [2] McCormick DA, Contreras D. On the cellular and network bases of epileptic seizures. *Annu Rev Physiol.* 2001;63:815-846.
- [3] De Curtis M, Avanzini G. Interictal spikes in focal epileptogenesis. *Prog Neurobiol.* 2001;63:541-567.
- [4] Michel CM, Lantz G, Spinelli L, De Peralta RG, Landis T, Seeck M. 128-channel EEG source imaging in epilepsy: clinical yield and localization precision. *J Clin Neurophysiol.* 2004;21:71-83.
- [5] Lange HH, Lieb JP, Engel J Jr, Crandall PH. Temporo-spatial patterns of pre-ictal spike activity in human temporal lobe epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1983;56:543-555.
- [6] Barbarosie M, Avoli M. CA3-driven hippocampal-entorhinal loop controls rather than sustains in vitro limbic seizures. *J Neurosci.* 1997;17:9308-9314.
- [7] Jensen MS, Yaari Y. The relationship between interictal and ictal paroxysms in an in vitro model of focal hippocampal epilepsy. *Ann Neurol.* 1988;24:591-598.
- [8] Moody WJ, Futamachi KJ, Prince DA. Extracellular potassium activity during epileptogenesis. *Exp Neurol.* 1974;42:248-263.
- [9] Dudek FE, Snow RW, Taylor CP. Role of electrical interactions in synchronization of epileptiform bursts. *Adv Neurol.* 1986;44:593-617.
- [10] Grillner S, Markram H, De Schutter E, Silberberg G, LeBeau FE. Microcircuits in action--from CPGs to neocortex. *Trends Neurosci.* 2005;28:525-533.
- [11] Silberberg G, Grillner S, LeBeau FE, Maex R, Markram H. Synaptic pathways in neural microcircuits. *Trends Neurosci.* 2005;28:541-551.
- [12] Connors BW. Initiation of synchronized neuronal bursting in neocortex. *Nature.* 1984;310:685-687.
- [13] Miles R, Wong RK. Single neurones can initiate synchronized population discharge in the hippocampus. *Nature.* 1983;306:371-373.
- [14] Chagnac-Amitai Y, Connors BW. Horizontal spread of synchronized activity in neocortex and its control by GABA-mediated inhibition. *J Neurophysiol.* 1989;61:747-758.
- [15] Wong RK, Miles R, Traub RD. Local circuit interactions in synchronization of cortical neurones. *J Exp Biol.* 1984;112:169-178.

- [16] Telfeian AE, Connors BW. Layer-specific pathways for the horizontal propagation of epileptiform discharges in neocortex. *Epilepsia*. 1998;39:700-708.
- [17] Loiseau P. The jacksonian model of partial motor seizures. *Adv Neurol*. 1992;57:181-184.
- [18] Ohara S, Ikeda A, Kunieda T, Yazawa S, Taki J, Nagamine T, Taki W, Miyamoto S, Hashimoto N, Shibasaki H. Propagation of tonic posturing in supplementary motor area (SMA) seizures. *Epilepsy Res*. 2004;62:179-187.
- [19] Benifla M, Otsubo H, Ochi A, Snead III OC, Rutka JT. Multiple subpial transections in pediatric epilepsy: indications and outcomes. *Childs Nerv Syst*. 2006;22:992-998.
- [20] Biella G, Forti M, de Curtis M. Propagation of epileptiform potentials in the guinea-pig piriform cortex is sustained by associative fibres. *Epilepsy Res*. 1996;24:137-146.
- [21] Khalilov I, Holmes GL, Ben-Ari Y. In vitro formation of a secondary epileptogenic mirror focus by interhippocampal propagation of seizures. *Nat Neurosci*. 2003;6:1079-1085.
- [22] Buchhalter JR, Jarrar RG. Therapeutics in pediatric epilepsy, Part 2: Epilepsy surgery and vagus nerve stimulation. *Mayo Clin Proc*. 2003;78:371-378.
- [23] Stafstrom CE. Epilepsy: a review of selected clinical syndromes and advances in basic science. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2006;26:983-1004.
- [24] Santhakumar V, Aradi I, Soltesz I. Role of mossy fiber sprouting and mossy cell loss in hyperexcitability: a network model of the dentate gyrus incorporating cell types and axonal topography. *J Neurophysiol*. 2005;93:437-453.
- [25] Velisek L, Moshe SL. Temporal lobe epileptogenesis and epilepsy in the developing brain: bridging the gap between the laboratory and the clinic. Progression, but in what direction? *Epilepsia*. 2003;44 Suppl 12:51-59.
- [26] Parent JM. The role of seizure-induced neurogenesis in epileptogenesis and brain repair. *Epilepsy Res*. 2002;50:179-189.
- [27] Chugani HT, Phelps ME. Maturation changes in cerebral functions in infants determined by 18 FDG positron emission tomography. *Science* 1986 ; 231 : 840-843
- [28] Faculté de Médecine René Descartes - Paris 5 professeur des universités à la faculté de médecine Henri-Warembourg (université Lille), neurologue, praticien hospitalier au sein du service de neurologie et pathologie du mouvement du CHU de Lille. Responsable de la thématique 'mouvements et locomotion' au sein du laboratoire de neurosciences fonctionnelles et pathologies (CNRS3291).
- [29] Outin HD, Blanc T, Vinatier I et le groupe d'experts. Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant . Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de Réanimation de Réanimation de Langue Française, Réanimation 2009 ; 18 :4-13
- [30] Plouin P, Jalin C, Pollack C Crises enregistrées lors du réveil chez l'enfant : difficultés diagnostiques. *Rev EEG Neurophysiol* 1986 ; 16 : 29-37

- [31] Dravet C, Bureau M, Guerrini R, Giraud N, Roger J. L'épilepsie myoclonique sévère nourrisson. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris Libbey, 1992 : 75-88
- [32] Dravet C, Bureau M, Roger J. L'épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 67-74
- [33] Dalla Bernardina B, Sgro V, Fontana E, Colamaria V, La Selva L. Les épilepsies partielles idiopathiques de l'enfant. Les syndromes épileptiques de l'enfant et l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 173-188
- [35] Lerman P. épilepsie partielle bénigne à pointes centro-temporales. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 189-200
- [36] Dalla Bernardina B, Colamaria V, Chiamenti C, Capoville G, Trevisan E, Tassinari C. Epilepsie partielle bénigne à sémiologie affective (« épilepsie psychomotrice bénigne »). Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 219-223
- [37] Gastaut H. épilepsie bénigne de l'enfant avec paroxysmes occipitaux. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 201-21
- [38] Loiseau P. L'épilepsie-absences de l'enfant. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 135-150
- [39] Andermann F, Keene DL, Andermann E, Quesney LF Startle disease or hyperekplexia further delineation of the syndrome. *Brain* 1980 ; 103 : 985-997
- [40] Dulac O, Aubourg P, Checoury A , et al. états de mal convulsifs du nourrisson. Aspects sémiologiques, étiologiques et pronostiques. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1985 ; 14 : 255-262
- [41] Dooze H. L'épilepsie myoclonico-astatique du jeune enfant. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 103-114
- [42] Tassinari CA. Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent antérieurement décrit sous le nom D'ESES (épilepsie avec état de réactivité électroencéphalographique pendant le sommeil lent). In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 245-256
- [43] Tassinari CA, Bureau M, Thomas P. Epilepsie avec absences myocloniques. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 151-16
- [44] Wolf P. L'épilepsie avec crises grand mal du réveil. In : Les syndromes épileptiques

l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 329-341

- [45] Wolf P. L'épilepsie myoclonique juvénile. In : Les syndromes épileptiques de l'enfant de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 313-327
- [46] Binnie C, Jeavons P. Les épilepsies photosensibles. Les syndromes épileptiques l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 299-306
- [46] Binnie C, Jeavons P. Les épilepsies photosensibles. Les syndromes épileptiques l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 299-306
- [47] Wolf P. L'épilepsie-absences de l'adolescent. In : Les syndromes épileptiques l'enfant et de l'adolescent. Paris : J Libbey, 1992 : 307-312
- [48] Woodbury DM, Penry JK, Pippenger CE. Antiepileptic drugs. New York : Raven Pre 1982
- [49] Taylor DC, Falconer MA, Bruton DJ, Corsellis JN Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1971 ; 34 : 369-38
- [50] Plouin P, Dulac O, Bernardina Dalla , et al. Aspects électrocliniques des crises survenant au cours des troubles de l'équilibre hydrosodé chez le nourrisson. *F Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1979 ; 9 : 19-25
- [51] Courjon J, Mauguier F L'EEG dans les épilepsies post-traumatiques. *Boll Lega Epil* 1982 ; 39 : 19-22
- [52] Heron B, Gautier A, Dulac O, Ponsot G Déficit en biotinidase. *Arch Pediatr* 1993 ; 50 : 875-878
- [53] Harding BN, Egger J, Portmann B, Erdohazi M Progressive neuronal degeneration childhood with liver disease. *Brain* 1986 ; 109 : 181-206
- [54] Jouanna J. & Magdelaine C. , *Hippocrate, l'art de la médecine*, GF Flammarion
- [55] Métabolisme énergétique cérébral et épilepsie: maturation du métabolisme glucidique et propriétés anti-épileptiques et anti-épileptogènes d'un régime cétogène. par Emmanuel Raffo Soutenu publiquement le 16 novembre 2007
- [56] La radiochirurgie, le gamma knife par Le Professeur REGIS Jean (2007)
- [57] LA PRISE EN CHARGE DU PATIENT AU GAMMAKNIFE Isabelle CHOQUEL Anesthésie neurochirurgicale Hôpital Roger Salengro (2008)
- [58] Neuro-plasticité cérébrale par Pier-Giorgio Zanone (2007)

[59] Entretien avec le Dr Stéphane Auvin, médecin neuropédiatre spécialiste de l'épilepsie, à l'Hôpital Robert-Debré, Paris.

[60] Connaissance, attitude et pratique des patients avec épilepsie. Relation avec la qualité de vie. Etude prospective (KAPEPIGEN) Thèse présentée pour l'obtention du Doctorat en Médecine par Anne-Catherine Dunant Université Joseph Fourier , Faculté de médecine de Grenoble, 2001.

Tlemcen 2016 / 2017