

## ITEM 105 (ex-103) : ÉPILEPSIE

**Epilepsie** = maladie neurologique chronique définie par la survenue d'une crise épileptique associée à la persistance d'un facteur de récurrence ou survenue d'au moins deux crises stéréotypées spontanées à > 24h

- Prévalence = **0,5 à 1%**, avec 2 pics d'incidence = chez l'enfant (début < 10 ans dans 50% des cas) et le sujet âgé > 60 ans
- Gravité tient : aux types de crises, à leur cause (anomalie structurale en IRM comme une malformation cérébrale ou une lésion anoxo-ischémique, génétique... souvent associé à des troubles majeurs du développement intellectuel et du spectre autistique), à leur fréquence, à leurs conséquences directes (confusion, troubles de la conscience, chutes, traumatismes, troubles respiratoires, risque de mort subite), aux comorbidités (difficultés de développement cognitif et de comportement de l'enfant : TDAH, troubles attentionnels), à leur pharmacorésistance éventuelle, à leurs retentissements cognitif, social et psychologique.
- Définition électro-clinique : **signes critiques** (crise épileptique), **postcritiques** (époussement neuronal transitoire, pendant quelques minutes/jours) et **intercritiques** (EEG : possibles paroxysmes intercritiques)

|                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|-------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Définition        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Crise épileptique</b> = manifestations cliniques résultant de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe de neurones corticaux et de son éventuelle propagation, caractérisée 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 à l'environnement<br/>→ Pour être considérées comme des événements distincts, 2 crises doivent être séparées de <b>&gt; 24h</b></li> <li>- <b>Etat de mal épileptique</b> : persistance intercritique d'une altération de conscience et/ou de signes neurologiques.</li> <li>- <b>Epilepsies : maladies cérébrales chroniques</b> caractérisées par une prédisposition cérébrale durable à générer des crises : <ul style="list-style-type: none"> <li>. Survenue d'au moins 2 crises épileptiques cliniquement avérées non provoquées espacées d'au moins 24h</li> <li>. Survenue d'une crise cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récurrence supérieur à 60% dans les 10 ans, soit au moins un élément pathologique retrouvé: présence d'anomalies EEG, lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie, trouble neurodéveloppemental préexistant.</li> </ul> </li> </ul>             |
| Physio            | <p><b>Hyperactivité neuronale</b> = trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale</p> <p><b>Propagation</b> : naissance d'une « décharge excessive » en un point du cortex cérébral, extension ou non, et propagation à distance ou non → la symptomatologie dépend du siège initial, de la rapidité d'extension et de la propagation, et est le plus souvent stéréotypée chez un même malade</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| CRISE GÉNÉRALISÉE | <p>= Décharge d'emblée propagée aux 2 hémisphères, intéressant simultanément l'ensemble du cortex : sans signe critique, postcritique ou intercritique pouvant rattacher la crise à une zone localisée</p> <p><b>Signes moteurs</b> : d'emblée bilatéraux et symétriques :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Toniques</b> : contractions musculaires segmentaires soutenues</li> <li>- <b>Cloniques</b> : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques</li> <li>- <b>Tonicocloniques</b> : succession d'une phase tonique et d'une phase clonique</li> <li>- <b>Atonique</b> : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps</li> <li>- <b>Myoclonique</b> : contractions des muscles agonistes et antagonistes, isolées ou en salves, sans altération de conscience</li> <li>- <b>Absence</b> : altération isolée de la conscience, sans signes focaux</li> </ul> <p><b>Perte de conscience</b> : durée brève (quelques secondes) au cours d'une absence, ou plus longue (plusieurs minutes) au cours d'une crise généralisée tonicocloniques ; elle est absente dans les myoclonies</p>                                                                                                                                                                        |
| CRISE GÉNÉRALISÉE | <p><b>Crise généralisée tonico-clonique</b><br/>(Rares avant l'âge de 2 ans)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Phase tonique (10-20s)</b> : <b>cri profond, abolition de la conscience</b> (yeux réversés), <b>contraction tonique</b> soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique en flexion puis en extension, <b>apnée</b> avec <b>cyanose</b>, <b>troubles végétatifs</b> importants (tachycardie, ↑ PA, mydriase, rougeur du visage, hyper-sécrétion bronchique et salivaire), <b>morsure latérale de la langue</b> possible</li> <li>- <b>Phase clonique (20-30s)</b> : <b>secousses</b> bilatérales, synchrones, intenses, s'espacant progressivement</li> <li>- <b>Phase résolutive</b> (postcritique) de quelques minutes : <b>coma profond, hypotonique</b>, relâchement musculaire complet avec possible énurésie, <b>reprise ample et bruyante de la respiration</b> (stertor) gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (bave aux lèvres), <b>endormissement spontané</b> ou <b>confusion mentale</b>, parfois avec <b>agitation; risque de fausse route</b></li> <li>- <b>Au réveil</b> : oubli de la crise, parfois <b>céphalées, courbatures</b>, voire <b>douleurs</b> (traumatisme occasionné par la chute, luxation d'épaule ou tassement vertébral)</li> </ul> |
| CRISE GÉNÉRALISÉE | <p><b>Myoclonies massives bilatérales</b></p> <p>= Seules crises généralisées <b>sans trouble de conscience</b> : <b>secousses musculaires</b> en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage/projection de l'objet tenu, voire <b>chute brutale</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Spontanée</b> ou <b>provoquée</b> par des stimulations (notamment lumineuse intermittente)</li> <li>- Fréquentes immédiatement après le réveil</li> <li>- EEG : <b>polypointes-ondes</b> généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones → typique, fréquent</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| CRISE GÉNÉRALISÉE | <p><b>Absence</b></p> <p>= <b>Rupture de contact</b> avec arrêt de l'activité en cours et fixité du regard pendant quelques secondes</p> <p><b>Absence typique</b> : absence isolée, simple sur le plan clinique → épilepsie-absence de l'enfant et de l'adolescent, parfois associée à des CGT ou des myoclonies</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- EEG pathognomonique = <b>décharges</b> de quelques secondes, généralisées, bilatérales, symétrique et synchrones de <b>pointes-ondes</b> à 3 Hz, de début et fin brusque, interrompant un tracé normal</li> <li><b>Absence atypique</b> : début et fin progressive, plus longue, associée à d'autres symptômes (<b>clonie, atonie, chute au sol</b>) → épilepsies graves de l'enfant, associées à des crises toniques et/ou atoniques</li> <li>- EEG non typique : début et fin progressif, décharge de pointes-ondes bilatérales, irrégulières, asynchrones, &lt; 3 Hz = <b>pointes-ondes lentes</b>, interrompant une activité de fond anormale</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                         |

|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| CRISE FOCALE | <p>= Décharge initialement d'un secteur cortical limité, avant de s'étendre ou non à d'autres réseaux neuronaux → crise débutant, comportant ou suivie de signes ou symptômes focaux, corrélés aux réseaux neuronaux activés</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Début = <b>signal symptom</b> : signe moteur, sensitif ou sensoriel → grande valeur localisatrice</li> <li>→ Pris à défaut si décharge initialement dans une zone « muette »</li> <li>- Pendant la crise : organisation des symptômes variable selon les réseaux neuronaux mis en jeu</li> <li>- Extension possible à l'ensemble du cortex : <b>généralisation secondaire tonicoclonique</b></li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              | Corrélations anatomocliniques et classification                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>Début :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Signes subjectifs initiaux : grande valeur localisatrice</li> <li>- Peuvent être absents si décharge épileptique initial intéresse d'emblée une région corticale très étendue avec trouble de la conscience</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>Pendant la crise : séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              | Valeurs localisatrices de signes                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | <p>Après la crise:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Signes postcritiques témoignent de l'épuisement des régions corticales impliquées (hémiparésie controlatérale si implication du cortex moteur primaire par exemple, aphasie si implication des régions du langage, etc.)</li> <li>- <b>Nouvelle classification selon la présence ou non d'un trouble de la conscience et le signe clinique initial prédominant</b> : moteur (tonique ou atonique, clonique, myoclonique, spasmes, automatismes, etc.) ou non moteur (sensoriel, émotionnel, cognitif, arrêt comportemental, dysautonomie)</li> </ul>              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Conscience                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <p>Troubles de la conscience:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>2 conditions</b> : pas d'interaction verbale visuelle et comportementale avec l'entourage + pas de souvenir d'une partie ou de la totalité de la crise.</li> <li>- Pas de valeur localisatrice précise</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Moteurs                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Signes moteurs élémentaires</b>: implication des régions motrices primaires ou prémotrices (clonie, myoclonie, hypertonie focale, version de la tête)</li> <li>- <b>Signes moteurs plus élaborés</b> : automatismes moteurs = régions plus variées (lobe frontal, temporal, pariétal)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Sensitifs et sensoriels                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | <p>Ces signes peuvent être des hallucinations ou des illusions, rapportées et critiquées par le patient contrairement aux hallu d'origine psy:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Somatosensitive : paresthésies avec extension reflétant l'organisation somatotopique du cortex somatosensitif primaire, contrôlant à la décharge, débutant au niveau de la main et d'évolution ascendante le long du MS jusqu'à l'hémiface : « <b>marche brava jacksonienne</b> »</li> <li>- Visuelle : implication du <b>cortex visuel primaire dans le lobe occipital</b></li> <li>- Auditive : type acouphènes traduisent une implication par la décharge épileptique du <b>cortex auditif primaire controlatéral</b></li> </ul> |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Végétatifs                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <p>Troubles du rythme cardiaque, sensation de froid ou de chaleur, de soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante ont une origine temporelle interne ou insulaire.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Cognitifs                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | <p><b>Inconstants mais peuvent avoir une valeur localisatrice:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Etat de rêve (réminiscence en pleine conscience), sensation de déjà-vu rapportés par le patient ont une origine interne hippocampique</li> <li>- Troubles phasiques paroxystiques reflètent une implication du lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche dans la majorité des cas)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Diagnostic   | Arguments cliniques                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | <p>Il est fréquent d'observer :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Dans les épilepsies généralisées d'origine génétique</b> présumée (idiopathique) de type myoclonique juvénile : déficit attentionnel intercritique</li> <li>- <b>Dans les épilepsies focales structurales d'origine temporelle interne</b>: déficit en mémoire à long terme voire un manque du mot lorsque l'épilepsie concerne le lobe temporal de l'hémisphère dominant</li> <li>- <b>Dans les encéphalopathies épileptiques liées à l'âge</b> l'arrêt voire la régression du développement psychomoteur constitue un signe cardinal</li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              | EEG                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | <p>→ Rentabilité variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crises enregistrées facilement sur un EEG standard avec <b>épreuve d'activation</b> par <b>hyperventilation</b> ou <b>stimulation lumineuse intermittente (SLI)</b> : épilepsie-absence ou myoclonies généralisées</li> <li>- Entre les crises : l'épilepsie reste active et caractérisée par des anomalies brèves paroxystiques (&lt;200ms) sans traduction clinique, inconstantes : pointes, pointes-ondes, polypointes focales ou généralisées.</li> </ul>  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>La normalité de l'EEG n'écarte pas le diagnostic de crise épileptique.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- En cas de normalité de l'EEG intercritique, des épreuves d'activation peuvent être réalisées : <b>EEG après privation de sommeil, enregistrement de sommeil, EEG-holter, vidéo-EEG</b></li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| DD                     | <ul style="list-style-type: none"> <li>- D'une crise généralisée tonico-clonique : <b>syncope</b> (notamment convulsivante), <b>crise psychogène non épileptique</b></li> <li>- D'une crise partielle simple : <b>AIT</b> (plus long), <b>migraine avec aura</b> (marche migraineuse plus lente), <b>attaque de panique</b></li> <li>- D'une crise partielle complexe : <b>crise d'agitation, de colère ou émotive, parasomnie</b> (sommambulisme, terreurs nocturnes), <b>ictus amnésique</b> en l'absence de témoin</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Etiologie              | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Cause génétique (40%)</b> = début à tout âge : diagnostic chromosomique, ou rapporté à une origine génétique par les données électro-cliniques, le contexte familial et/ou les pathologies associées</li> <li>- <b>Cause acquise</b> : <b>lésionnelle</b> ou <b>non lésionnelle</b></li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                        | Cause lésionnelle                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Cause tumorale                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | = <b>10 à 15%</b> des épilepsies de l'adulte, plus rares chez l'enfant et l'adolescent<br>- 20-70% des tumeurs supratentorielles, surtout d'évolution lente et impliquant précocement le cortex : <b>astrocytome</b> de bas grade, <b>oligodendrogliome</b> , <b>méningiome</b>                                                                                                                                                                                                              |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Cause vasculaire                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | - <b>Malformation vasculaire</b> : <b>malformations artérioveineuses, cavernome, fistule</b><br>- AVC en phase aiguë (surtout si atteinte corticale) ou à distance (épilepsie vasculaire)                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Cause traumatique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | - Précoce < <b>1 semaine</b> : <b>agression cérébrale aiguë</b> → facteur de risque d'épilepsie ultérieure<br>- Tardive (< <b>2 ans</b> après dans 70% des cas, délai plus long chez l'enfant) : <b>épilepsie séquellaire</b>                                                                                                                                                                                                                                                                |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Cause infectieuse                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | = Particulièrement épileptogène : <b>encéphalite, méningo-encéphalite, abcès cérébral</b><br>→ <b>Neurocysticercose</b> : cause principale d'épilepsie dans les zones tropicales                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Anomalie du développement cortical                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | = Cause fréquente d' <b>épilepsie pharmaco-résistante</b> , de gravité variable, début à tout âge<br>- Erreur de migration neuronale responsable de neurones anormaux, avec ou sans réaction gliale : <b>dysplasie corticale frontale, hétérotopie, lissencéphalie, pachygyrie...</b><br>- Possibles signes associés : <b>retard mental, signes neurologiques, antécédents familiaux</b>                                                                                                     |
|                        | Cause non lésionnelle                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Cause toxique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <b>Alcool</b> :<br>- <b>Prise excessive</b> et inhabituelle d'une grande quantité d'alcool (« ivresse convulsivante »)<br>- <b>Sevrage absolu</b> ou <b>relatif</b> chez un éthylique chronique<br>- <b>Epilepsie alcoolique</b> : répétition de crises spontanées chez un alcoolique chronique sans autres facteurs explicatifs → arrêt de l'intoxication ± traitement antiépileptique<br>Autres : <b>cocaïne, amphétamine, intoxication au plomb, au manganèse ou aux organophosphorés</b> |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Cause iatrogène                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | <b>Psychotropes</b> :<br>- Imprégnation chronique : <b>imipraminique, fluoxétine</b><br>- Surdosage : <b>lithium, antidépresseur</b><br>- Sevrage : <b>benzodiazépine, barbiturique</b><br>Autres (à éviter chez les épileptiques) : <b>théophylline, ciclosporine, isoniazide, méfloquine...</b>                                                                                                                                                                                            |
|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Cause métabolique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | - <b>Hypoglycémie, hypocalcémie, hyponatrémie, hypomagnésémie</b> : crises généralisées >> focales<br>- <b>Hyperglycémie avec hyperosmolarité</b> : possiblement atypique avec <b>crises focales sérielles</b><br>- <b>Insuffisance rénale</b> : myoclonies fréquentes<br>→ Chez le nouveau-né : recherche systématique de <b>cause métabolique</b> et d'un <b>déficit en vitamine B</b> , injection de <b>vitamine B6</b> IV sous contrôle EEG si persistante                               |
| Diagnostic syndromique | = Classification selon : - La <b>topographie</b> : épilepsie généralisée ou focale selon la clinique, l'EEG, l'état clinique inter-critique et la normalité ou non de l'IRM<br>- <b>L'étiologie</b> : selon la cause génétique (prouvée ou probable) ou la découverte d'une lésion<br>- <b>Epilepsie primaire</b> (idiopathique = sans lésion cérébrale) : crises épileptiques bien définies, de survenue liée à l'âge, avec un développement et un examen clinique normaux, des anomalies EEG paroxystiques intercritiques caractéristiques, sur fond de rythme normal et une prédisposition génétique réelle ou présumée → pronostic favorable : évolution spontanée vers la <b>guérison</b> ou <b>rémission facile sous monothérapie</b><br>- <b>Epilepsie symptomatique</b> : résulte d'une <b>lésion diffuse</b> ou <b>focale</b> , évolutive ou fixée, reconnue par l'imagerie, un déficit neurologique et/ou une anomalie biologique<br>- <b>Epilepsie cryptogénique</b> : de cause indéterminée |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                        | Epilepsies généralisées idiopathiques                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | = Plus fréquente des épilepsies généralisées : cause non lésionnelle, origine génétique prouvée ou fortement suspectée → traitement exclusivement médical : stabilisation des crises dans <b>80 à 90%</b> des cas<br>- Association d' <b>absences simples</b> et <b>typiques</b> , de <b>myoclonies massives</b> et/ou de <b>CGT</b> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |

|                        |                                        |                                                                                                                                                                                                                                      |             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|------------------------|----------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Diagnostic syndromique | Epilepsies généralisées idiopathiques  | Epilepsie-absence                                                                                                                                                                                                                    | De l'enfant | <ul style="list-style-type: none"> <li>= 10% des épilepsies entre 3 et 12 ans</li> <li>- Débute vers 5-7 ans et disparaît souvent à l'adolescence</li> <li>- <b>Absences typiques</b> (<math>\geq 100/\text{jour}</math>), facilement provoquée par <b>hyperpnée</b></li> <li>- <b>EEG indispensable</b> : bouffées de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, de début et fin brutaux, concomitantes aux absences</li> <li>- Evolution favorable sous traitement dans <b>80%</b> des cas (guérison après la puberté) mais association à des troubles attentionnels</li> <li>- Survenue tardive de <b>CGT ± absences</b> dans <b>20%</b> des cas : surtout en cas de début tardif <b>&gt; 8 ans</b>, garçon, résistance au traitement ou photosensibilité</li> </ul>                                                                             |
|                        |                                        | CGT du réveil                                                                                                                                                                                                                        |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Débute à l'adolescence</li> <li>- Facteurs déclenchant : <b>manque de sommeil, alcool, réveil provoqué, photosensibilité</b></li> <li>- Réponse quasi-systématique au traitement</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|                        |                                        | Epilepsie myoclonique juvénile bénigne                                                                                                                                                                                               |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Débute à l'adolescence, origine génétique, peut précéder de plusieurs mois/années des CGT</li> <li>- <b>Secousses myocloniques</b> en pléines conscience, souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café), favorisée par nuits courtes, réveil brusque ou photosensibilité</li> <li>- EEG intercritique typique : <b>polypointes-ondes généralisées</b>, photosensibilité fréquente</li> <li>- <b>Pharmacodépendante</b> : <b>90%</b> de récidence à l'arrêt du traitement</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|                        | Epilepsies partielles idiopathiques    | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Exclusivement chez les enfants et adolescents (âge-dépendantes) : diagnostic électro-clinique aisé</li> <li>- Pronostic toujours favorable → traitement médical rarement indiqué</li> </ul> |             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                        |                                        | Epilepsie à paroxysme rolandique                                                                                                                                                                                                     |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>= <b>Epilepsie à pointes centro-temporales</b> : la plus fréquente (15-20% des épilepsies de l'enfant) et la plus typique</li> <li>- Débute entre <b>3 et 13 ans</b> (en moyenne 10 ans), légère prédominance masculine, guérison constante avant l'âge de 15 ans</li> <li>- <b>Crises focales bucco-faciales</b> : <b>clonies d'une hémiface, paresthésies de la langue ou des gencives, hypersalivation, impossibilité de parler</b>, sans perte de conscience</li> <li>- <b>Extension au membre supérieur ou généralisation secondaire</b> possible</li> <li>- Très liée au sommeil (lors de l'endormissement ou du réveil : surtout en fin de nuit), révéillé par des <b>bruits de gorge</b></li> <li>- EEG intercritique : <b>pointes centro-temporales lentes biphasiques</b>, rythme de fond normal</li> </ul> |
|                        |                                        |                                                                                                                                                                                                                                      | TTT         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Abstention thérapeutique</b> si crises brèves, rares et de survenue nocturne</li> <li>- <b>Monothérapie antiépileptique</b> avec arrêt à l'âge de 14-16 ans</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|                        | Epilepsies focales symptomatiques      | Epilepsie temporale interne                                                                                                                                                                                                          |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>= <b>Secondaire à une sclérose/atrophie hippocampique</b> : la plus fréquente</li> <li>- Antécédent de convulsions fébriles compliquées, début chez l'adolescent/adulte jeune par des <b>crises focales simples et complexes</b>, généralisations secondaires rares</li> <li>- Crise la plus typique : <b>gêne épigastrique ascendante</b> (bien mémorisée par le malade), puis <b>arrêt psychomoteur avec fixité du regard, mâchonnement</b> ample et lent, <b>activité gestuelle simple</b> (émiettement, frottement) et <b>attitude dystonique</b> d'un membre controlatéral</li> <li>- Evolution : répétition des crises, souvent groupées sur un ou plusieurs jours, entrecoupées d'intervalles libres de durée variable</li> <li>- <b>IRM cérébrale</b> : atrophie ou sclérose hippocampique</li> </ul>         |
|                        |                                        |                                                                                                                                                                                                                                      | TTT         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Antiépileptique</b></li> <li>- <b>Traitement chirurgical</b> si pharmacorésistance : 80% de guérison</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|                        | Epilepsies généralisées symptomatiques | Syndrome de West                                                                                                                                                                                                                     |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>= <b>Maladie des spasmes en flexion</b> : rare, apparaît entre le <b>4<sup>e</sup></b> et le <b>7<sup>e</sup></b> mois</li> <li>- Crises : <b>spasmes infantiles</b>, en sèves, en flexion (2 fois plus souvent) ou en extension</li> <li>- <b>Régression psychomotrice</b> : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus, perte des acquisitions antérieures</li> <li>- EEG pathognomonique = <b>hypsarhythmie</b> : ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                |
|                        |                                        |                                                                                                                                                                                                                                      | Cause       | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Primitif</b> : <b>30%</b> des cas, pronostic amélioré en cas de traitement précoce</li> <li>- <b>Secondaire</b> (de pronostic sévère) : <b>encéphalopathie, maladie métabolique, phacomatose (sclérose tubéreuse de Bourneville), anoxie périnatale, malformation cérébrale</b></li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|                        |                                        | Syndrome de Lennox-Gastaut                                                                                                                                                                                                           |             | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Forme sévère d'épilepsie infantile : début <b>&lt;8 ans</b>, pic de fréquence de 3 à 5 ans</li> <li>- <b>Crises toniques, atoniques et absences atypiques</b> quotidiennes coexistant</li> <li>- Associées à des <b>troubles mentaux</b>, un <b>retard intellectuel</b>, des <b>troubles de la personnalité</b>, des <b>troubles caractériels</b> et parfois des <b>comportements autistiques</b> ou <b>prépsychotiques</b></li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |

|                        |                                               |                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|------------------------|-----------------------------------------------|-----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Diagnostic syndromique | <i>Epilepsies généralisées symptomatiques</i> | <b>Syndrome de Lennox-Gastaut</b>       | <ul style="list-style-type: none"> <li>- EEG intercritique : pointes-ondes lentes (1,5-2/seconde), en bouffées bisynchrones, ± symétriques, très nombreuses, sur un rythme de fond ralenti</li> <li>- Pendant le sommeil : décharges de rythmes rapides recrutant = <b>crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil</b></li> <li>- Evolution : pronostic sévère, périodes cycliques d'aggravation et de rémissions</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|                        |                                               | Cause                                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Idiopathique</b></li> <li>- Secondaire : <b>atteinte cérébrale congénitale</b> ou <b>acquise</b> (± après sd de West)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|                        | <i>Syndromes spéciaux chez l'enfant</i>       | <b>Convulsions fébriles simples</b>     | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Susceptibilité génétique âge-dépendante à la fièvre : excellent pronostic, survenue entre 1 et 5 ans</li> <li>- <b>Crises bilatérales, cloniques</b> ou <b>tonico-cloniques</b>, durant &lt; 15 minutes, non répétées au cours d'un même épisode fébrile, sans signe de localisation critique ou postcritique</li> <li>- Typiquement dans les 24h après l'installation de la fièvre, lors de l'acmé ou lors de la défervescence thermique (fièvre virale dans 95% des cas)</li> <li>- EEG non nécessaire</li> <li>- TTT préventif : <b>antipyrétique</b> si fièvre ≥ 38°, <b>traitement antiépileptique</b> si ≥ 3 crises</li> <li>→ <b>Risque d'épilepsie</b> dans un faible nombre de cas (&lt; 3%)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|                        |                                               | <b>Convulsions fébriles compliquées</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Critères de gravité :</li> <li>- Survenue &lt; 1 an ou &gt; 5 ans, antécédents familiaux d'épilepsie</li> <li>- Convulsions asymétriques ou unilatérales, de durée &gt; 15 minutes</li> <li>- En salves au cours d'un même épisode fébrile</li> <li>- Avec déficit postcritique d'intensité variable, de durée &lt; 48h</li> <li>→ Si ≥ 1 critères : <b>bilan neurologique</b> (EEG, PL, imagerie), <b>traitement antiépileptique prophylactique (valproate)</b> poursuivi pendant ≥ 2 ans</li> <li>- Si convulsion fébrile prolongée : <b>diazépam</b> 0,5 mg/kg intra-rectal</li> <li>- <b>Risque d'épilepsie</b> ultérieure proportionnel au nombre de critères (50% si ≥ 3 critères) ou à la durée de la convulsion fébrile (pour le risque d'épilepsie temporelle interne)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| CAT                    | En présence d'une CGT                         |                                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Conseils : dégager l'espace, protéger la tête (coussin), desserrer les vêtements, enlever les lunettes, mise en PLS dès que possible, prévenir les secours si crise prolongée &gt; <b>5 minutes</b></li> <li>- A ne pas faire : déplacer le patient (hors situation indispensable), ne pas entraver ses mouvements, ne rien mettre dans la bouche, ne rien donner à boire</li> <li>- Administration d'antiépileptique en urgence : non justifié après une 1<sup>ère</sup> crise isolée</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|                        |                                               | Récidive précoce                        | <ul style="list-style-type: none"> <li>= Prévention de la récurrence : indiqué en cas de récurrence précoce d'une crise</li> <li>- <b>Diazépam</b> (Valium®) = <b>10 mg</b> : en intra-rectal chez l'enfant ou IVL/IM chez l'adulte</li> <li>- <b>Clonazépam</b> (Rivotril®) = <b>1 mg</b> : en IVL chez l'adulte</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|                        | Chez un épileptique connu                     |                                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Hospitalisation non indispensable</li> <li>- <b>Crise de présentation habituelle</b> : rechercher un facteur favorisant (manque de sommeil, prise d'alcool/toxique, fièvre...), une mauvaise observance thérapeutique, une interférence médicamenteuse</li> <li>- <b>Crise inhabituelle</b> : reconsidérer le diagnostic syndromique, vérifier la recherche étiologique</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|                        | Contexte d'agression cérébrale aiguë          | Pathologie lésionnelle aiguë            | <ul style="list-style-type: none"> <li>= <b>Traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale...</b> : crise le plus souvent généralisée tonico-clonique ou partielle ± secondairement généralisée</li> <li>- Traitement étiologique</li> <li>± <b>Antiépileptique</b> à la phase aiguë (<b>benzodiazépine</b> orale ou IV) avec <b>relai par antiépileptique</b> sur une durée de quelques mois (en fonction de la cause)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                        |                                               | Non lésionnelle                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>= <b>Toxique, métabolique...</b> : crise généralisée tonico-clonique</li> <li>- Traitement étiologique exclusif</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|                        | 1 <sup>ère</sup> crise spontanée              | Bilan                                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Orientation : autres types de crise, antécédents personnels et familiaux, signe neurologique focal, syndrome méningé, affection médicale non patente</li> <li>- Bilan biologique : <b>glycémie, ionogramme, bilan rénal, bilan hépatique, alcoolémie</b></li> <li>- <b>TDM/IRM cérébrale</b> : indiqué devant toute crise épileptique inaugurale, isolée, ne s'intégrant pas d'emblée de façon évidente dans un syndrome épileptique non lésionnel (épilepsie-absence, épilepsie myoclonique juvénile bénigne ou à paroxysme rolandique)</li> <li>→ <b>En urgence</b> si crise focale ou patient à risque (cf. reco HAS 2015), ou <b>à distance</b> si examen neurologique normal ; en l'absence de facteur métabolique ou toxique, l'IRM doit être systématique même si TDMc initiale normale</li> <li>- <b>PL</b> : si contexte fébrile (méningo-encéphalite) ou céphalée aiguë avec scanner normal</li> <li>- <b>EEG</b> : recommandé systématiquement, rentabilité maximale si réalisé dans les <b>24 à 48h</b> suivant l'épisode aigu, en l'absence d'antiépileptique (notamment de benzodiazépines)</li> <li>→ La seule indication d'<b>EEG en urgence</b> est la suspicion d'état de mal épileptique</li> </ul> |
|                        | 1 <sup>ère</sup> crise spontanée              | TTT                                     | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Généralement après 2 crises généralisées tonico-cloniques (espacées de &gt; 24h)</li> <li>→ En l'absence de facteur déclenchant, discussion dès la 1<sup>ère</sup> crise seulement en cas de <b>crise généralisée tonico-clonique</b> avec présence de paroxysmes intercritiques à l'EEG</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |

|                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|---------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| TTT antiépileptique | - TTT curatif : suppression de la cause (traitement étiologique)<br>- éviction des facteurs favorisants (photosensibilité, toxique...) et bonne hygiène de vie (sommeil...)<br>- TTT symptomatique = <b>antiépileptique</b> : renforce l'inhibition GABAergique, diminue l'excitation glutamatergique ou stabilise les membranes cellulaires (blocage des canaux Na ou Ca voltages-dépendants) → efficace dans <b>60-70%</b> des cas |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | Modalité                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | → Le diagnostic de crise épileptique doit être certain : aucun traitement d'épreuve ou préventif<br>- Choix du médicament :<br>. Epilepsie généralisée idiopathique : <b>valproate, lévétiracétam</b> ou <b>lamotrigine</b> en 1 <sup>ère</sup> intention<br>. Epilepsie partielle : <b>lévétiracétam, lamotrigine, oxcarbazépine, lacosamide</b><br>. Epilepsie à paroxysme rolandique : traitement non systématique<br>- EI:<br>. Valproate : tremblement d'attitude, obésité, bilan hépatique, NFS, tératogène ++<br>. Carbamazépine : trouble d'équilibre, BAV, NFS, bilan hépatique, natrémie, inducteur enzymatique<br>. Lamotrigine : risque d'éruption cutané les 1 <sup>er</sup> mois ( <b>10-15%</b> des cas) → arrêt immédiat du traitement<br>- Posologie : débuter en monothérapie, ↗ progressive des posologies (souvent initiée à dose infra-thérapeutique), limiter le nombre de prises à 2/jour<br>- Jamais d'arrêt brutal d'un antiépileptique |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | RHD                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | - Alcool avec modération<br>- Limiter les dettes de sommeil<br>- Prévention des risques domestiques : éviter les bains, mobilier sans arêtes, literie basse...                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | Médicament                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Voie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Indication                                                                                  | Effets secondaires                                                                                                                                                                                |
|                     | <b>Valproate de sodium</b><br>Dépakine®                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | PO<br>IV                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Tout type                                                                                   | - <b>Tératogène</b> : à éviter si femme en âge de procréer<br>- <b>Hépatite cytolytique</b><br>- Autres : <b>tremblement, thrombopénie, prise de poids, hyperammoniémie, pancréatite, ovarite</b> |
|                     | <b>Lamotrigine</b><br>Lamictal®                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | PO                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Tout type sauf épilepsie-absence                                                            | - <b>Eruption cutanée</b><br>- <b>Syndrome de Lyell/Stevens-Johnson</b>                                                                                                                           |
|                     | <b>Lévétiracétam</b><br>Keppra®                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | PO<br>IV                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Tout type                                                                                   | - <b>Sédation</b> légère<br>- <b>Troubles psychiatriques</b> (rares)                                                                                                                              |
|                     | <b>Diazépam</b><br>Valium®<br><b>Clonazépam</b><br>Rivotril®<br><b>Clobazam</b><br>Urbanyl®                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | PO IV<br>IM IR                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Tout type                                                                                   | - <b>Sédation, altération cognitive</b><br>→ Sur une durée limitée seulement : perte d'efficacité après quelques mois                                                                             |
|                     | <b>Carbamazépine</b><br>Tégrétol®<br><b>Oxcarbazépine</b><br>Trileptal®                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | PO<br>IV                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | CGT et crise partielle uniquement<br>→ Aggravation de l'épilepsie-absence ou des myoclonies | - <b>Inducteur enzymatique</b><br>- <b>Hyponatrémie, hépatite, ataxie, vertige, BAV, lupus</b>                                                                                                    |
|                     | <b>Lincosamide</b><br>VIMPAT                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | PO<br>IV                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Tout type                                                                                   | CI si BAV 2 ou 3<br>Trouble de l'équilibre                                                                                                                                                        |
| Suivi               | Autres                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | - <b>Ethosuximide</b> (Zarontin®) : traitement de référence de l'épilepsie-absence de l'enfant uniquement<br>- <b>Topiramate</b> (Epilex®) : dans l'épilepsie partielle uniquement                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | - <b>Clinique</b> : efficacité et tolérance à 3 mois maximum puis tous les 3-6 mois<br>- <b>Biologique</b> : systématique sous valproate, carbamazépine, non systématique sous lévétiracétam et lamotrigine                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | Traitement efficace et bien toléré                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | - <b>EEG de suivi</b> non systématique, à faire avant sevrage éventuel<br>- <b>Arrêt du traitement</b> proposé de manière progressive après <b>2 à 3 ans</b> sans crise sauf EMJ et CTCG idiopathique, si EEG normal, et en l'absence de lésion cérébrale potentiellement épileptogène                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |
|                     | Traitement mal toléré                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | - <b>Trouble de la vigilance, atteinte des fonctions cognitives</b><br>- <b>Inducteur enzymatique</b> = carbamazépine, oxcarbazépine, phénytoïne, phénobarbital<br>- Réaction idiosyncrasique : <b>toxidermie, hépatite, aplasie médullaire...</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                   |

|                   |                               |     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|-------------------|-------------------------------|-----|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                   | Traitement mal toléré         | CAT | - <b>Arrêt immédiat</b> si effet indésirable grave (réaction idiosyncrasique) → prescription d'un <b>autre antiépileptique</b> ± association d'une <b>benzodiazépine</b> temporairement<br>- <b>Substitution progressive</b> par une autre traitement si effet indésirable mineur                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                   | Persistance des crises        |     | - Vérifier l' <b>observance</b> (dosages sanguins) et l' <b>hygiène de vie</b><br>- <b>Augmentation progressive de la posologie</b> selon la tolérance<br>- Essai d'un <b>autre traitement en monothérapie</b> voire en <b>bithérapie</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|                   | Epilepsie pharmaco-résistante |     | = Résistant à <b>≥ 2 lignes</b> de traitement médical bien conduit en <b>&lt;2 ans</b><br>Alternatives au traitement médicamenteux : chirurgie de l'épilepsie, stimulation chronique du nerf vague à visée palliative, régime cétogène.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| Mesures associées | Contre-indication             |     | - <b>Sport</b> : alpinisme, plongée, deltaplane, planche à voile, sport mécanique, baignade non accompagné...<br>- <b>Profession</b> : chauffeur poids lourds/transport en commun, travail en hauteur, carrières militaires, pilote, poste de sécurité, certains emplois dans la fonction publique<br>- <b>Conduite automobile</b> : possible après avis de la <b>Commission médicale du permis de conduire</b> si épilepsie stabilisée depuis 12 mois (ou 10 ans sans traitement pour la conduite de poids lourds), sur démarche du malade (et non du médecin)                |
|                   | Contraception                 |     | - Eviter la contraception orale en association à un inducteur enzymatique : privilégier un <b>DIU</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|                   | Grossesse                     |     | = Risques : - <b>Risque malformatif des antiépileptiques</b> (RR = 4-6)<br>- <b>Risque augmenté de crise épileptique</b> (dans 25% des cas)<br>- En cas de désir de grossesse : <b>réévaluation du traitement, supplémentation en acide folique</b> (5 mg/j) avant la conception et jusqu'à 12 SA)<br>- Pendant la grossesse : <b>supplémentation en vitamine K</b> pendant le 3 <sup>ème</sup> trimestre ± en période néonatale si traitement inducteur enzymatique, surveillance obstétricale et échographie rapprochée<br>Pas de valproate chez la femme en âge de procréer |
|                   | Chez l'enfant                 |     | - Si épilepsie grave, discuter d'un <b>projet éducatif</b> (dont PAI) et prise en charge par <b>ALD</b><br>- <b>Soutien psychologique</b> de l'enfant et des parents                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |

## ETAT DE MAL EPILEPTIQUE

= **Répétition à bref délai de crises récurrentes**, avec persistance intercritique d'une **altération de conscience** et/ou de **signes neurologiques** traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Cause                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Survenue chez un épileptique connu</b> = 30-45% des cas, de meilleur pronostic : non-observance thérapeutique (1<sup>ère</sup> cause d'état de mal épileptique), intoxication ou sevrage éthylique, privation de sommeil, cause intercurrente...</li> <li>- <b>Agression cérébrale aiguë directe</b> : vasculaire, tumorale, infectieuse, traumatique</li> <li>- <b>Agression cérébrale indirecte</b> : désordre hydroélectrolytique, toxique (alcool, tricyclique...)</li> </ul> <p>→ Aucune cause n'est retrouvée dans <b>20%</b> des cas</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
| Etat de mal convulsivant | <p>= Répétition subintrante de crises convulsives : - Crise généralisée tonicoclonique <b>persistant &gt; 5 minutes</b><br/>- <b>≥ 2 crises généralisées tonicocloniques sans reprise de conscience</b></p> <p>- Dans les 30 minutes : <b>troubles neurovégétatifs, acidose, œdème cérébral</b></p> <p>- Dans l'heure : <b>lésions neuronales anoxo-ischémiques</b> rapidement irréversibles → <b>séquelles neurologiques</b></p> <p>- <b>Etat de mal larvé (subtlestatus epilepticus)</b> = dissociation électromécanique en cas de persistance de l'état de mal convulsivant : convulsions minimales, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire<br/>→ tableau de coma prédominant, nécessitant un EEG pour identifier la persistance des crises</p> <p>- Evolution spontanée : <b>décès par collapsus cardio-respiratoire</b> → <b>10 à 20%</b> de mortalité</p> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|                          | Mesures générales                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Scope, perméabilité des VAS (canule de Mayo), oxygénothérapie</b></li> <li>- <b>Intubation</b> seulement si détresse respiratoire, ou EME réfractaire</li> <li>- Mise en place de <b>2 VVP</b> (1 réservée aux antiépileptiques), recherche/traitement d'une hypoglycémie</li> <li>- Après traitement de l'EME, ne pas oublier le relais par BZD discontinuée et antiépileptique</li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|                          | Traitement anti-épileptique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Schéma alternatif                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Benzodiazépine</b> (clonazépam 1mg) répété à 5 min en cas d'échec</li> <li>- Si échec 5 minutes après 2<sup>e</sup> dose de benzo : antiépileptique d'action prolongée en IVSE: <b>fosphénytoïne</b> ou <b>phénobarbital</b> ou lévétiracétam ou acide valproïque, (ou lacosamide)</li> <li>- Si échec à 30 minutes après 2<sup>ème</sup> ligne : <b>sédation (propofol, midazolam ou thiopental) avec intubation orotrachéale</b></li> </ul> |
|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Prise en charge > 30 minutes                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Benzodiazépine IVL</b> + d'emblée antiépileptique d'action prolongée en IVSE</li> <li>- Si échec : sédation</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |