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 récidive ou survenue d'au moins deux crises stéréotypées spontanées à > 24h
- Prévalence = **0,5 à 1%**, avec 2 pics d'incidence = chez l'enfant (débute < 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 directs (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** (épuisement neuronal transitoire, pendant quelques minutes/jours) et **intercritiques** (EEG : possibles paroxysmes intercritiques)

Définition

- **Crise épileptique** = 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
→ Pour être considérées comme des événements distincts, 2 crises doivent être séparées de **> 24h**
- **Etat de mal épileptique** : persistance intercritique d'une altération de conscience et/ou de signes neurologiques.
- **Epilepsies : maladies cérébrales chroniques** caractérisées par une prédisposition cérébrale durable à générer des crises :
  . Survenue d'au moins 2 crises épileptiques cliniquement avérées non provoquées espacées d'au moins 24h
  . Survenue d'une crise cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récidive 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.

Physio

Hyperactivité neuronale = trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale
Propagation : 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

CRISE GÉNÉRALISÉE

= 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
Signes moteurs : d'emblée bilatéraux et symétriques :
- **Toniques** : contractions musculaires segmentaires soutenues
- **Cloniques** : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques
- **Tonicocloniques** : succession d'une phase tonique et d'une phase clonique
- **Atonique** : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps
- **Myoclonique** : contractions des muscles agonistes et antagonistes, isolées ou en salves, sans altération de conscience
- **Absence** : altération isolée de la conscience, sans signes focaux

Perte de conscience : 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

Crise généralisée tonico-clonique (Rares avant l'âge de 2 ans)

- **Phase tonique** (10-20s) : **cri profond**, **abolition de la conscience** (yeux révulsés), **contraction tonique** soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique en flexion puis en extension, **apnée** avec **cyanose**, **troubles végétatifs** importants (tachycardie, ↗ PA, mydriase, rougeur du visage, hyper-sécrétion bronchique et salivaire), **morsure latérale de la langue** possible
- **Phase clonique** (20-30s) : **secousses** bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant progressivement
- **Phase résolutive** (postcritique) de quelques minutes : **coma profond**, **hypotonique**, relâchement musculaire complet avec possible énurésie, **reprise ample et bruyante de la respiration** (stertor) gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (bave aux lèvres), **endormissement spontané** ou **confusion mentale**, parfois avec **agitation; risque de fausse route**
- **Au réveil** : oubli de la crise, parfois **céphalées, courbatures**, voire **douleurs** (traumatisme occasionné par la chute, luxation d'épaule ou tassement vertébral)

Myoclonies massives bilatérales

= Seules crises généralisées **sans trouble de conscience** : **secousses musculaires** en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage/projection de l'objet tenu, voire **chute brutale**
- **Spontanée** ou **provoquée** par des stimulations (notamment lumineuse intermittente)
- Fréquentes immédiatement après le réveil
- EEG : **polypointes-ondes** généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones → typique, fréquent

Absence

= **Rupture de contact** avec arrêt de l'activité en cours et fixité du regard pendant quelques secondes
Absence typique : absence isolée, simple sur le plan clinique → épilepsie-absence de l'enfant et de l'adolescent, parfois associée à des CGT ou des myoclonies
- EEG pathognomonique = **décharges** de quelques secondes, généralisées, bilatérales, symétrique et synchrone de **pointes-ondes** à 3 Hz, de début et fin brusque, interrompant un tracé normal

Absence atypique : début et fin progressive, plus longue, associée à d'autres symptômes (**clonie**, **atonie**, **chute au sol**) → épilepsies graves de l'enfant, associées à des crises toniques et/ou atoniques
- EEG non typique : début et fin progressif, décharge de pointes-ondes bilatérales, irrégulières, asynchrones, < 3 Hz = **pointes-ondes lentes**, interrompant une activité de fond anormale

CRISE FOCALE	= 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 - Début = ***signal symptom*** : signe moteur, sensitif ou sensoriel → grande valeur localisatrice → Pris à défaut si décharge initialement dans une zone « muette » - Pendant la crise : organisation des symptômes variable selon les réseaux neuronaux mis en jeu - Extension possible à l'ensemble du cortex : **généralisation secondaire tonicoclonique**		
	Corrélations anatomocliniques et classification	Début : - Signes subjectifs initiaux : grande valeur localisatrice - Peuvent être absents si décharge épileptique initial intéresse d'emblée une région corticale très étendue avec trouble de la conscience	
		Pendant la crise : séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique	
		Après la crise: - 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.) - **Nouvelle classification selon la présence ou non d'un trouble de la conscience et le signe clinique initial prédominant :** moteur (tonique ou atonique, clonique, myoclonique, spasmes, automatismes, etc.) ou non moiteur (sensoriel, émotionnel, cognitif, arrêt comportemental, dysautonomique	
	Valeurs localisatrices de signes	Conscience	Troubles de la conscience: - **2 conditions** : pas d'interaction verbale visuelle et comportementale avec l'entourage + pas de souvenir d'une partie ou de la totalité de la crise. - Pas de valeur localisatrice précise
		Moteurs	- **Signes moteurs élémentaires:** implication des région motrices primaires ou prémotrices (clonie, myoclonie, hypertonie focale, version de la tête) - **Signes moteurs plus élaborés :** automatismes moteurs = régions pus variés (lobe frontal, temporal, pariétal)
		Sensitifs et sensoriels	Ces signes peuvent être des hallucinations ou des illusions, rapportées et critiquées par le patient contrairement aux hallu d'origine psy: - 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 : « **marche bravais jacksonienne** » - Visuelle : implication du **cortex visuel primaire dans le lobe occipital** - Auditive : type acouphènes traduisent une implication par la décharge épileptique du **cortex auditif primaire controlatéral**
		Végétatifs	Troubles du rythme cardiaque, sensation de froid ou de chaleur, de soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante ont une origine temporale interne ou insulaire.
		Cognitifs	**Inconstants mais peuvent avoir une valeur localisatrice:** - Etat de rêve (réminiscence en pleine conscience), sensation de déjà-vu rapportés par le patient ont une origine interne hippocampique - Troubles phasiques paroxystiques reflètent une implication du lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche dans la majorité des cas)
Diagnostic	*Arguments cliniques*	Il est fréquent d'observer : - **Dans les épilepsies généralisées d'origine génétique** présumée (idiopathique) de type myoclonique juvénile : déficit attentionnel intercritique - **Dans les épilepsies focales structurelles d'origine temporale interne**: déficit en mémoire à long terme voire un manque du mot lorsque l'épilepsie concerne le lobe temporal de l'hémisphère dominant - **Dans les encéphalopathies épileptiques liées à l'âge** l'arrêt voire la régression du développement psychomoteur constitue un signe cardinal	
	EEG	→ Rentabilité variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation - Crises enregistrées facilement sur un EEG standard avec **épreuve d'activation** par **hyperventilation** ou **stimulation lumineuse intermittente (SLI)** : épilepsie-absence ou myoclonies généralisées - Entre les crises : l'épilepsie reste active et caractérisée par des anomalies brèves paroxystiques (<200ms) sans traduction clinique, inconstantes : pointes, pointes-ondes, polypointes focales ou généralisées.	
		La normalité de l'EEG n'écarte pas le diagnostic de crise épileptique. - En cas de normalité de l'EEG intercritique, des épreuves d'activation peuvent être réalisées : **EEG après privation de sommeil**, **enregistrement de sommeil**, **EEG-holter**, **vidéo-EEG**	

DD	- D'une crise généralisée tonicoclonique : **syncope** (notamment convulsivante), **crise psychogène non épileptique** - D'une crise partielle simple : **AIT** (plus long), **migraine avec aura** (marche migraineuse plus lente), **attaque de panique** - D'une crise partielle complexe : **crise d'agitation, de colère ou émotive, parasomnie** (somnambulisme, terreurs nocturnes), **ictus amnésique** en l'absence de témoin		
Etiologie	**- Cause génétique** (**40%**) = 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 **- Cause acquise** : **lésionnelle** ou **non lésionnelle**		
	Cause lésionnelle	**Cause tumorale**	= **10 à 15%** des épilepsies de l'adulte, plus rares chez l'enfant et l'adolescent - 20-70% des tumeurs supratentorielles, surtout d'évolution lente et impliquant précocement le cortex : **astrocytome** de bas grade, **oligodendrogliome**, **méningiome**
		Cause vasculaire	- **Malformation vasculaire** : **malformations artérioveineuses, cavernome, fistule** - AVC en phase aiguë (surtout si atteinte corticale) ou à distance (épilepsie vasculaire)
		Cause traumatique	- Précoce **< 1 semaine** : **agression cérébrale aiguë**→ facteur de risque d'épilepsie ultérieure - Tardive (**< 2 ans** après dans 70% des cas, délai plus long chez l'enfant): **épilepsie séquellaire**
		Cause infectieuse	= Particulièrement épileptogène : **encéphalite, méningo-encéphalite, abcès cérébral** →**Neurocysticercose** : cause principale d'épilepsie dans les zones tropicales
		Anomalie du développement cortical	= Cause fréquente d'**épilepsie pharmaco-résistante**, de gravité variable, début à tout âge - Erreur de migration neuronale responsable de neurones anormaux, avec ou sans réaction gliale : **dysplasie corticale frontale**, **hétérotopie, lissencéphalie, pachygyrie**… - Possibles signes associés : **retard mental, signes neurologiques, antécédents familiaux**
	Cause non lésionnelle	**Cause toxique**	**Alcool** : - **Prise excessive** et inhabituelle d'une grande quantité d'alcool (« ivresse convulsivante ») - **Sevrage absolu** ou **relatif** chez un éthylique chronique - **Epilepsie alcoolique** : répétition de crises spontanées chez un alcoolique chronique sans autres facteurs explicatifs → arrêt de l'intoxication ± traitement antiépileptique Autres : **cocaïne, amphétamine**, **intoxication au plomb**, **au manganèse** ou **aux organophosphorés**
		Cause iatrogène	**Psychotropes** : - Imprégnation chronique : **imipraminique**, **fluoxétine** - Surdosage : **lithium**, **antidépresseur** - Sevrage : **benzodiazépine**, **barbiturique** Autres (à éviter chez les épileptiques) : **théophylline**, **ciclosporine**, **isoniazide**, **méfloquine**…
		Cause métabolique	**- Hypoglycémie**, **hypocalcémie**, **hyponatrémie, hypomagnésémie** : crises généralisées >> focales **- Hyperglycémie avec hyperosmolarité** : possiblement atypique avec **crises focales sérielles** **- Insuffisance rénale** : myoclonies fréquentes → Chez le nouveau-né : recherche systématique de **cause métabolique** et d'un **déficit en vitamine B**, injection de **vitamine B6** IV sous contrôle EEG si persistante
Diagnostic syndromique	= Classification selon : - La **topographie** : épilepsie généralisée ou focale selon la clinique, l'EEG, l'état clinique inter-critique et la normalité ou non de l'IRM - **L'étiologie** : selon la cause génétique (prouvée ou probable) ou la découverte d'une lésion **- Epilepsie primaire** (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 **guérison** ou **rémission facile sous monothérapie** **- Epilepsie symptomatique** : résulte d'une **lésion diffuse** ou **focale**, évolutive ou fixée, reconnue par l'imagerie, un déficit neurologique et/ou une anomalie biologique - **Epilepsie cryptogénique** : 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 **80 à 90%** des cas - Association d'**absences simples** et **typiques**, de **myoclonies massives** et/ou de **CGT**	

Diagnostic syndromique	*Epilepsies généralisées idiopathiques*	**Epilepsie-absence**	De l'enfant	= 10% des épilepsies entre 3 et 12 ans - Débute vers 5-7 ans et disparaît souvent à l'adolescence - **Absences typiques** (≥ 100/jour), facilement provoquée par **hyperpnée** - **EEG indispensable** : bouffées de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, de début et fin brutaux, concomitantes aux absences - Evolution favorable sous traitement dans **80%** des cas (guérison après la puberté) mais association à des troubles attentionnels - Survenue tardive de **CGT** ± **absences** dans **20%** des cas : surtout en cas de début tardif **> 8 ans**, garçon, résistance au traitement ou photosensibilité
		CGT du réveil	- Début à l'adolescence - Facteurs déclenchant : **manque de sommeil, alcool, réveil provoqué, photosensibilité** - Réponse quasi-systématique au traitement	
		Epilepsie myoclonique juvénile bénigne	= Début à l'adolescence, origine génétique, peut précéder de plusieurs mois/années des CGT - **Secousses myocloniques** en pleines conscience, souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café), favorisée par nuits courtes, réveil brusque ou photosensibilité - EEG intercritique typique : **polypointes-ondes généralisées**, photosensibilité fréquente - **Pharmacodépendante** : **90%** de récidive à l'arrêt du traitement	
	Epilepsies partielles idiopathiques	**Epilepsie à paroxysme rolandique**	= Exclusivement chez les enfants et adolescents (âge-dépendantes) : diagnostic électro-clinique aisé - Pronostic toujours favorable → traitement médical rarement indiqué	
			= **Epilepsie à pointes centro-temporales** : la plus fréquente (15-20% des épilepsies de l'enfant) et la plus typique - Début entre **3 et 13 ans** (en moyenne 10 ans), légère prédominance masculine, guérison constante avant l'âge de 15 ans - **Crises focales bucco-faciales** : **clonies d'une hémiface**, **paresthésies de la langue ou des gencives**, **hypersalivation**, **impossibilité de parler**, sans perte de conscience - **Extension au membre supérieur** ou **généralisation secondaire** possible - Très liée au sommeil (lors de l'endormissement ou du réveil : surtout en fin de nuit), révélé par des **bruits de gorge** - EEG intercritique : **pointes centro-temporales lentes biphasiques**, rythme de fond normal	
			TTT	- **Abstention thérapeutique** si crises brèves, rares et de survenue nocturne - **Monothérapie antiépileptique** avec arrêt à l'âge de 14-16 ans
	Epilepsies focales symptomatiques	**Epilepsie temporale interne**	**= Secondaire à une sclérose/atrophie hippocampique** : la plus fréquente - Antécédent de convulsions fébriles compliquées, début chez l'adolescent/adulte jeune par des **crises focales simples** et **complexes**, généralisations secondaires rares - Crise la plus typique : **gêne épigastrique ascendante** (bien mémorisée par le malade), puis **arrêt psychomoteur** avec **fixité du regard**, **mâchonnement** ample et lent, **activité gestuelle simple** (émiettement, frottement) et **attitude dystonique** d'un membre controlatéral - Evolution : répétition des crises, souvent groupées sur un ou plusieurs jours, entrecoupées d'intervalles libres de durée variable - **IRM cérébrale** : atrophie ou sclérose hippocampique	
			TTT	- **Antiépileptique** - **Traitement chirurgical** si pharmacorésistance : 80% de guérison
	Epilepsies généralisées symptomatiques	**Syndrome de West**	**= Maladie des spasmes en flexion** : rare, apparaît entre le **4e** et le **7e mois** - Crises : **spasmes infantiles**, en salves, en flexion (2 fois plus souvent) ou en extension - **Régression psychomotrice** : enfant indifférent, ne sourit plus, n'apprend plus, perte des acquisitions antérieures - EEG pathognomonique = **hypsarythmie** : ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire	
			Cause	- **Primitif** : **30%** des cas, pronostic amélioré en cas de traitement précoce - **Secondaire** (de pronostic sévère) : **encéphalopathie, maladie métabolique, phacomatose (sclérose tubéreuse de Bourneville), anoxie périnatale, malformation cérébrale**
		Syndrome de Lennox-Gastaut	= Forme sévère d'épilepsie infantile : début <**8 ans**, pic de fréquence de 3 à 5 ans - **Crises toniques**, **atoniques** et **absences atypiques** quotidiennes coexistant - Associées à des **troubles mentaux,** un **retard intellectuel,** des **troubles de la personnalité,** des **troubles caractériels** et parfois des **comportements autistiques** ou **prépsychotiques**	

Diagnostic syndromique	*Epilepsies généralisées symptomatiques*	**Syndrome de Lennox-Gastaut**	- EEG intercritique : pointes-ondes lentes (1,5-2/seconde), en bouffées bisynchrones, ± symétriques, très nombreuses, sur un rythme de fond ralenti - Pendant le sommeil : décharges de rythmes rapides recrutant = **crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil** - Evolution : pronostic sévère, périodes cycliques d'aggravation et de rémissions
			Cause: **- Idiopathique** - Secondaire : **atteinte cérébrale congénitale** ou **acquise** (± après sd de West)
	Syndromes spéciaux chez l'enfant	**Convulsions fébriles simples**	= Susceptibilité génétique âge-dépendante à la fièvre : excellent pronostic, survenue entre 1 et 5 ans - **Crises bilatérales, cloniques** ou **tonicocloniques**, durant < 15 minutes, non répétées au cours d'un même épisode fébrile, sans signe de localisation critique ou postcritique - 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) - EEG non nécessaire - TTT préventif : **antipyrétique** si fièvre ≥ 38°, **traitement antiépileptique** si ≥ 3 crises → **Risque d'épilepsie** dans un faible nombre de cas (< 3%)
		Convulsions fébriles compliquées	= Critères de gravité : - Survenue < 1 an ou > 5 ans, antécédents familiaux d'épilepsie - Convulsions asymétriques ou unilatérales, de durée > 15 minutes - En salves au cours d'un même épisode fébrile - Avec déficit postcritique d'intensité variable, de durée < 48h → Si ≥ 1 critères : **bilan neurologique** (EEG, PL, imagerie), **traitement antiépileptique prophylactique** (**valproate**) poursuivi pendant ≥ 2 ans - Si convulsion fébrile prolongée : **diazépam** 0,5 mg/kg intra-rectal - **Risque d'épilepsie** ultérieure proportionnel au nombre de critères (50% si ≥ 3 critères) ou à la durée de la convulsion fébrile (pour le risque d'épilepsie temporale interne)
CAT	En présence d'une CGT		- 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 **> 5 minutes** - 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 - Administration d'antiépileptique en urgence : non justifié après une 1ère crise isolée
		Récidive précoce	= Prévention de la récidive : indiqué en cas de récidive précoce d'une crise **- Diazépam** (Valium®) = **10 mg** : en intra-rectal chez l'enfant ou IVL/IM chez l'adulte **- Clonazépam** (Rivotril®) = **1 mg** : en IVL chez l'adulte
	Chez un épileptique connu		→ Hospitalisation non indispensable - **Crise de présentation habituelle** : rechercher un facteur favorisant (manque de sommeil, prise d'alcool/toxique, fièvre…), une mauvaise observance thérapeutique, une interférence médicamenteuse - **Crise inhabituelle** : reconsidérer le diagnostic syndromique, vérifier la recherche étiologique
	Contexte d'agression cérébrale aiguë	Pathologie lésionnelle aiguë	**= Traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale**… : crise le plus souvent généralisée tonicoclonique ou partielle ± secondairement généralisée - Traitement étiologique ± **Antiépileptique** à la phase aiguë (**benzodiazépine** orale ou IV) avec **relai par antiépileptique** sur une durée de quelques mois (en fonction de la cause)
		Non lésionnelle	**= Toxique, métabolique**… : crise généralisée tonicoclonique - Traitement étiologique exclusif
	1ère crise spontanée	Bilan	- Orientation : autres types de crise, antécédents personnels et familiaux, signe neurologique focal, syndrome méningé, affection médicale non patente - Bilan biologique : **glycémie, ionogramme, bilan rénal, bilan hépatique, alcoolémie** - **TDM/IRM cérébrale** : 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) →**En urgence** si crise focale ou patient à risque (cf. reco HAS 2015), ou **à distance** si examen neurologique normal ; en l'absence de facteur métabolique ou toxique, l'IRM doit être systématique même si TDMc initiale normale - **PL** : si contexte fébrile (méningo-encéphalite) ou céphalée aiguë avec scanner normal - **EEG** : recommandé systématiquement, rentabilité maximale si réalisé dans les **24 à 48h** suivant l'épisode aigu, en l'absence d'antiépileptique (notamment de benzodiazépines) → La seule indication d'**EEG en urgence** est la suspicion d'état de mal épileptique
	1ère crise spontanée	TTT	→ Généralement après 2 crises généralisées tonicocloniques (espacées de > 24h) → En l'absence de facteur déclenchant, discussion dès la 1ère crise seulement en cas de **crise généralisée tonicoclonique** avec présence de paroxysmes intercritiques à l'EEG

TTT antiépileptique

- TTT curatif : suppression de la cause (traitement étiologique)
- éviction des facteurs favorisants (photosensibilité, toxique…) et bonne hygiène de vie (sommeil…)
- TTT symptomatique = **antiépileptique** : renforce l'inhibition GABAergique, diminue l'excitation glutamatergique ou stabilise les membranes cellulaires (blocage des canaux Na ou Ca voltages-dépendants) → efficace dans **60-70%** des cas

Modalité

→ Le diagnostic de crise épileptique doit être certain : aucun traitement d'épreuve ou préventif
- Choix du médicament :
 . Epilepsie généralisée idiopathique : **valproate, lévétiracétam** ou **lamotrigine** en 1ère intention
 . Epilepsie partielle : **lévétiracétam**, **lamotrigine**, **oxcarbazépine**, **lacosamide**
 . Epilepsie à paroxysme rolandique : traitement non systématique
- EI:
 . Valproate : tremblement d'attitude, obésité, bilan hépatique, NFS, tératogène ++
 . Carbamazépine : trouble d'équilibre, BAV, NFS, bilan hépatique, natrémie, inducteur enzymatique
 . Lamotrigine : risque d'éruption cutané les 1er mois (**10-15%** des cas) → arrêt immédiat du traitement
- Posologie : débuter en monothérapie, ↗ progressive des posologies (souvent initiée à dose infra-thérapeutique), limiter le nombre de prises à 2/jour
- Jamais d'arrêt brutal d'un antiépileptique

RHD

- Alcool avec modération
- Limiter les dettes de sommeil
- Prévention des risques domestiques : éviter les bains, mobilier sans arêtes, literie basse…

Médicament	Voie	Indication	Effets secondaires
Valproate de sodium Dépakine®	PO IV	Tout type	- **Tératogène** : à éviter si femme en âge de procréer - **Hépatite cytolytique** - Autres : **tremblement, thrombopénie, prise de poids, hyperammoniémie, pancréatite, ovarite**
Lamotrigine Lamictal®	PO	Tout type sauf épilepsie-absence	- **Eruption cutanée** - **Syndrome de Lyell/Stevens-Johnson**
Lévétiracétam Keppra®	PO IV	Tout type	- **Sédation** légère - **Troubles psychiatriques** (rares)
Diazépam Valium® **Clonazépam** Rivotril® **Clobazam** Urbanyl®	PO IV IM IR	Tout type	- **Sédation, altération cognitive** → Sur une durée limitée seulement : perte d'efficacité après quelques mois
Carbamazépine Tégrétol® **Oxcarbazépine** TrileptaL®	PO IV	CGT et crise partielle uniquement → Aggravation de l'épilepsie-absence ou des myoclonies	- **Inducteur enzymatique** - **Hyponatrémie, hépatite, ataxie, vertige, BAV, lupus**
Lincosamide VIMPAT	PO IV	Tout type	CI si BAV 2 ou 3 Trouble de l'équilibre
Autres	- **Ethosuximide** (Zarontin®) : traitement de référence de l'épilepsie-absence de l'enfant uniquement - **Topiramate** (Epitomax®) : dans l'épilepsie partielle uniquement		

Suivi

- **Clinique** : efficacité et tolérance à 3 mois maximum puis tous les 3-6 mois
- **Biologique** : systématique sous valproate, carbamazépine, non systématique sous lévétiracétam et lamotrigine

Traitement efficace et bien toléré

- **EEG de suivi** non systématique, à faire avant sevrage éventuel
- **Arrêt du traitement** proposé de manière progressive après **2 à 3 ans** sans crise sauf EMJ et CTCG idiopathique, si EEG normal, et en l'absence de lésion cérébrale potentiellement épileptogène

Traitement mal toléré

- **Trouble de la vigilance**, **atteinte des fonctions cognitives**
- **Inducteur enzymatique** = carbamazépine, oxcarbazépine, phénytoïne, phénobarbital
- Réaction idiosyncrasique : **toxidermie, hépatite, aplasie médullaire**…

	Traitement mal toléré	CAT	- **Arrêt immédiat** si effet indésirable grave (réaction idiosyncrasique) → prescription d'un **autre antiépileptique** ± association d'une **benzodiazépine** temporairement - **Substitution progressive** par une autre traitement si effet indésirable mineur
	Persistance des crises		- Vérifier **l'observance** (dosages sanguins) et **l'hygiène de vie** - **Augmentation progressive de la posologie** selon la tolérance - Essai d'un **autre traitement en monothérapie** voire en **bithérapie**
	Epilepsie pharmaco-résistante		= Résistant à **≥ 2 lignes** de traitement médical bien conduit en <**2 ans** Alternatives au traitement médicamenteux : chirurgie de l'épilepsie, stimulation chronique du nerf vague à visée palliative, régime cétogène.
Mesures associées	Contre -indication		- **Sport** : alpinisme, plongée, deltaplane, planche à voile, sport mécanique, baignade non accompagné… - **Profession** : chauffeur poids lourds/transport en commun, travail en hauteur, carrières militaires, pilote, poste de sécurité, certains emplois dans la fonction publique - **Conduite automobile** : possible après avis de la **Commission médicale du permis de conduire** 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 **DIU**
	Grossesse		= Risques : - **Risque malformatif des antiépileptiques** (RR = 4-6) - **Risque augmenté de crise épileptique** (dans 25% des cas) - En cas de désir de grossesse : **réévaluation du traitement**, **supplémentation en acide folique** (5 mg/j) avant la conception et jusqu'à 12 SA) - Pendant la grossesse : **supplémentation en vitamine K** pendant le 3ème trimestre ± en période néonatale si traitement inducteur enzymatique, surveillance obstétricale et échographie rapprochée Pas de valproate chez la femme en âge de procréer
	Chez l'enfant		- Si épilepsie grave, discuter d'un **projet éducatif** (dont PAI) et prise en charge par **ALD** - **Soutien psychologique** 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	- **Survenue chez un épileptique connu** = 30-45% des cas, de meilleur pronostic : non-observance thérapeutique (1ère cause d'état de mal épileptique), intoxication ou sevrage éthylique, privation de sommeil, cause intercurrente… - **Agression cérébrale aiguë directe** : vasculaire, tumorale, infectieuse, traumatique - **Agression cérébrale indirecte** : désordre hydroélectrolytique, toxique (alcool, tricyclique…) → Aucune cause n'est retrouvée dans **20%** des cas			
Etat de mal convulsivant	= Répétition subintrante de crises convulsives : - Crise généralisée tonicoclonique **persistant > 5 minutes** - **≥ 2** crises généralisées tonicocloniques **sans reprise de conscience** - Dans les 30 minutes : **troubles neurovégétatifs, acidose, œdème cérébral** - Dans l'heure : **lésions neuronales anoxo-ischémiques** rapidement irréversibles →**séquelles neurologiques** - **Etat de mal larvé** (*subtlestatus epilepticus*) = dissociation électromécanique en cas de persistance de l'état de mal convulsivant : convulsions minimes, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire → tableau de coma prédominant, nécessitant un EEG pour identifier la persistance des crises - Evolution spontanée : **décès** par **collapsus cardio-respiratoire**→**10 à 20%** de mortalité			
	Mesures générales	- **Scope, perméabilité des VAS** (**canule de Mayo**), **oxygénothérapie** - **Intubation** seulement si détresse respiratoire, ou EME réfractaire - Mise en place de **2 VVP** (1 réservée aux antiépileptiques), recherche/traitement d'une hypoglycémie - Après traitement de l'EME, ne pas oublier le relais parBZD discontinue et antiépileptique		
	Traitement anti-épileptique	Schéma alternatif	Prise en charge dans les 5 à 30 minutes	- **Benzodiazépine** (clonazépam 1mg) répété à 5 min en cas d'échec - Si échec 5 minutes après 2e dose de benzo : antiépileptique d'action prolongée en IVSE: **fosphénytoïne** ou **phénobarbital** ou lévétiracétam ou acide valproïque, (ou lacosamide) - Si échec à 30 minutes après 2ème ligne : **sédation (propofol, midazolam ou thiopental) avec intubation orotrachéale**
			Prise en charge > 30 minutes	- **Benzodiazépine IVL** + d'emblée antiépileptique d'action prolongée en IVSE - Si échec : sédation