

Epilepsies de l'adulte

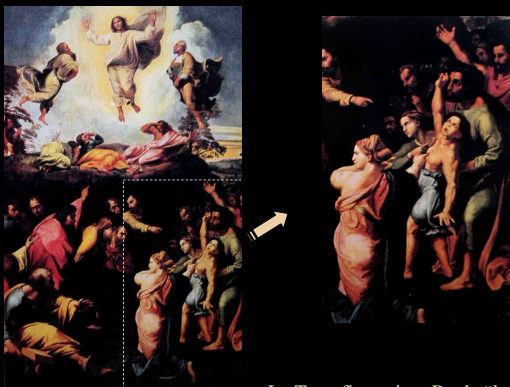


C Adam Unité Epileptologie
Hôp. de La Salpêtrière

DU Neurophysiologie clinique 2008-9



La Guérison du Possédé, avant 1039



La Transfiguration, Raphaël, 1516

Temps modernes

1800

- Découverte de l'électricité début du 17^e s.
- Crises induites par stimulation au 18^e s. / Calдини




Machine électrostatique frictionnelle, Calдини (1725-1813)




1


Clinique



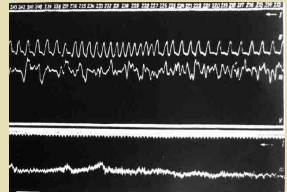
2



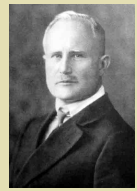
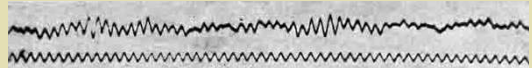
Crise de l'AMS dans les années 20
Foerster à droite, Schwab à gauche




EEG



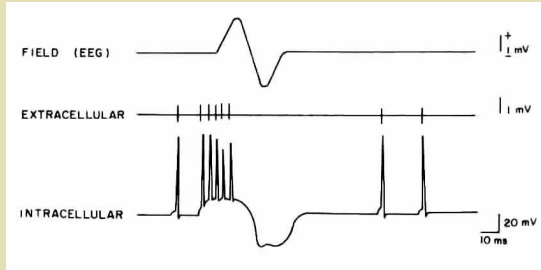

1er EEG publié chez l'animal en 1913

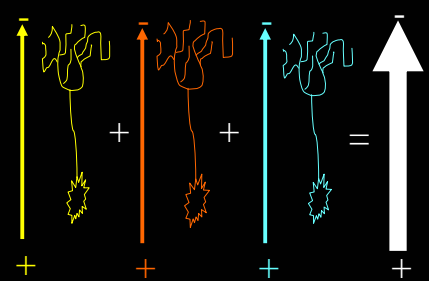

1er EEG publié chez l'homme (Dr Berger) en 1929



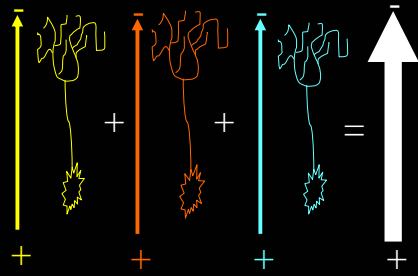
Dépolarisation paroxystique géante

Grand nombre de neurones

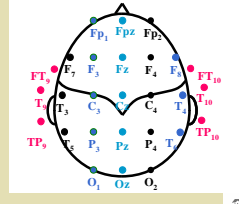
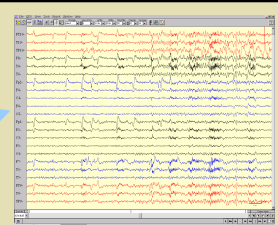
Neurones pyramidaux parrallèles



EEG



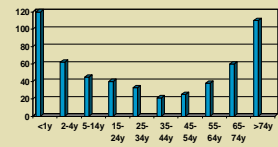
EEG: enregistrement de l'activité électrique du cerveau



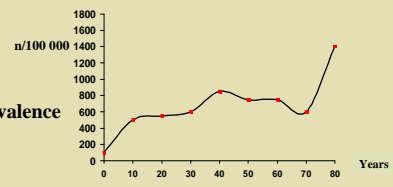
Epidémiologie des épilepsies

- **Prévalence** : 3-500 000 en France (# 0,5-0,8%)
- 1 nouveau cas pour 2000 habitants/an:
 - 30 000 en France
- incidence au cours de la vie entière: #2-4%
- taux de **mortalité** : 2 à 3 fois celui de la population générale

Incidence



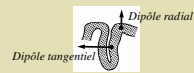
Prévalence



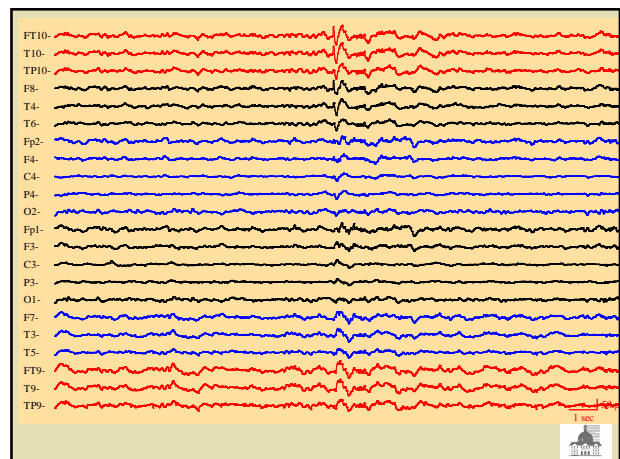
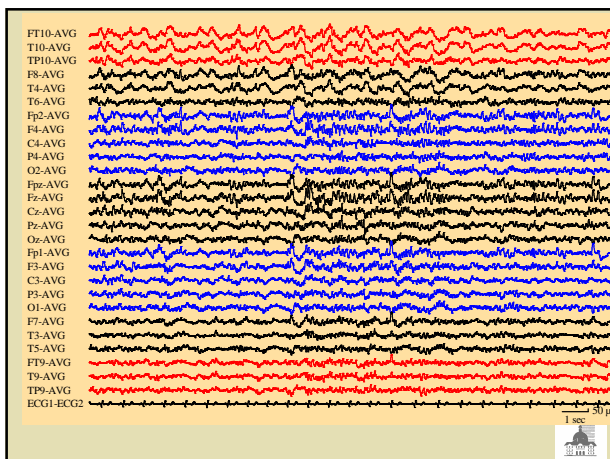
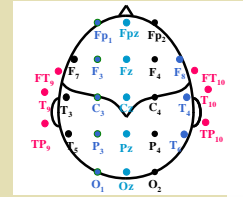
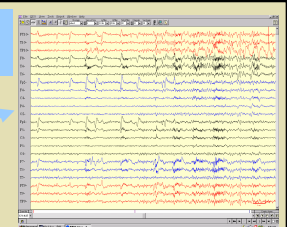
Diagnostic + de crises

- ❑ Évènements courts, répétitifs
- ❑ stéréotypés
- ❑ épileptologiquement systématisés
- ❑ sans sensibilité à l'environnement
- ❑ pouvant se compléter par une p.c.
- ❑ retour post-crise progressif +/- fatigue
- ❑ diag « facile »:
 - GTC avec coma et stertor
 - courbatures, mdl, pu
- ❑ pouvant nécessiter: EEG,+/- activé, +/-ambulatoire, EEG-vidéo, IRM

EEG - EEG vidéo



- ❑ EEG: enregistrement de l'activité électrique du cerveau



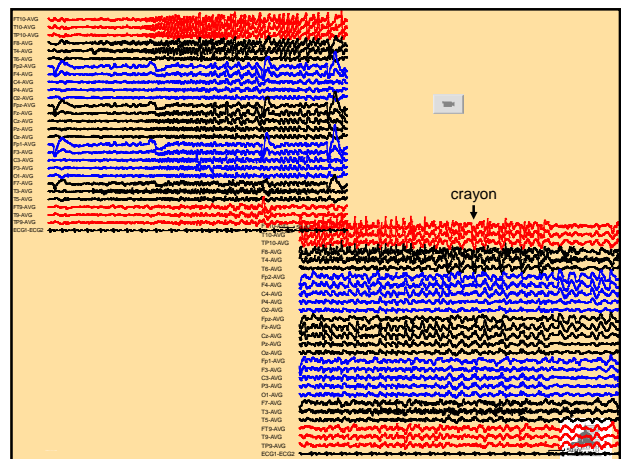
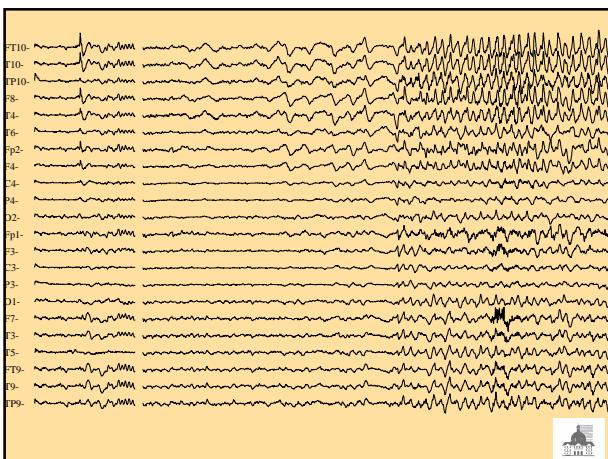
Données EEG standard

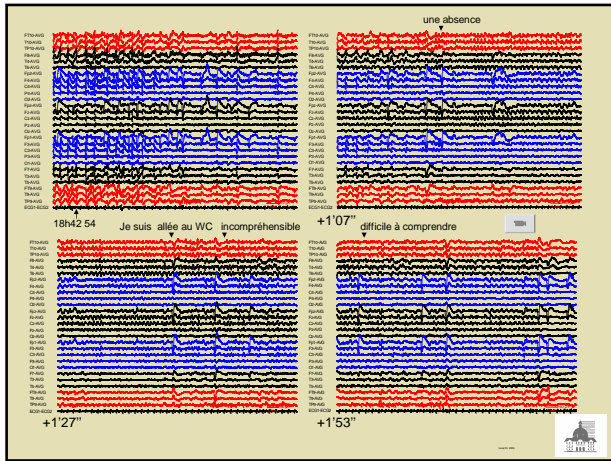
- **EEG**: utile à titre diagnostique, topographique, étiologique et thérapeutique
 - EEG standard:
 - 50-60 % de figures épileptiques / 1er EEG
 - 80-85 % après 3 EEG
 - EEG activés → 90 % de positivité
- (**EEG**: utile pour le diagnostic différentiel et les états de mal non-convulsifs)



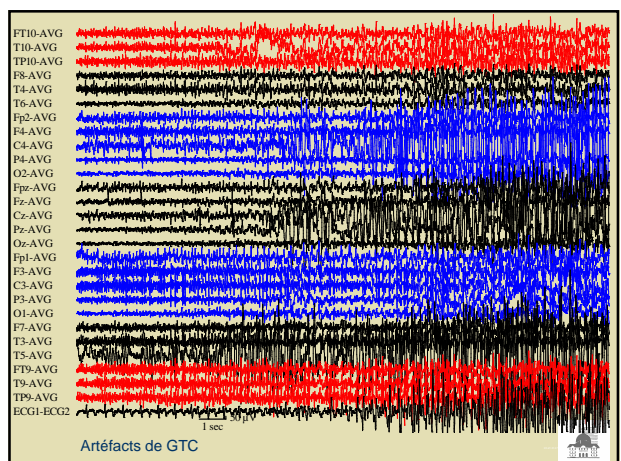
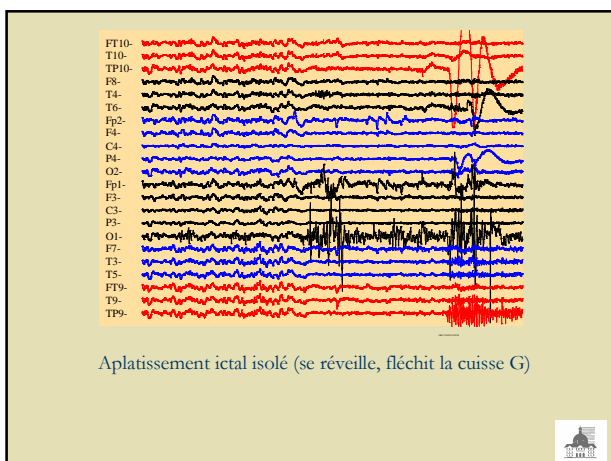
+/- EEG-vidéo continu

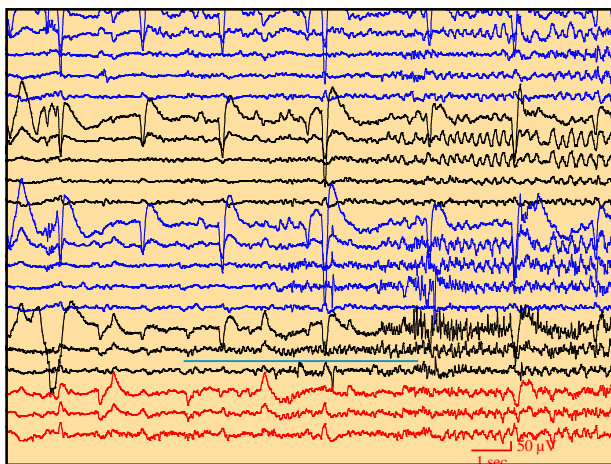
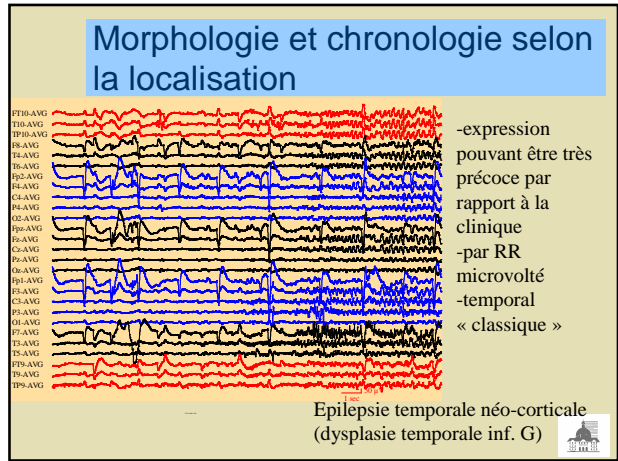
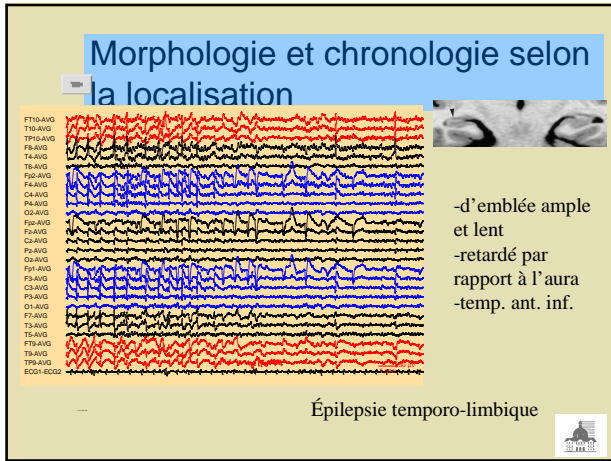
- à titre **diagnostique**
- dans le bilan **préchirurgical** des épilepsies partielles sévères pharmacorésistantes
- EEG et vidéo synchronisés
- 24h / 24





Pas d'expression EEG de la crise (cps)





Classification des Épilepsies et syndromes épileptiques, 1989

Épilepsies et syndromes épileptiques focaux

Idiopathiques, liés à l'âge :

- Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques
- Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux
- Épilepsie primaire de la lecture

Symptomatiques

- Syndrome de Kojewnikow (épilepsie partielle continue)
- Épilepsies lobaires (temporales, frontales, pariétales, occipitales)

Cryptogéniques

Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés

Idiopathiques, liés à l'âge :

- Convulsions néonatales familiales bénignes
- Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson
- Épilepsie-absence de l'enfance
- Épilepsie-absence de l'adolescence
- Épilepsie myoclonique juvénile
- Épilepsie à crises grand mal du réveil
- Épilepsies autres (modalités spécifiques de déclenchement...)

Cryptogéniques ou symptomatiques :

- Syndrome de West
- Syndrome de Lennox-Gastaut
- Épilepsie avec crises myoclonico-astatiques (syndrome de Doose)
- Épilepsie avec absences myocloniques

Symptomatiques

- Sans étiologie spécifique
 - Encéphalopathie myoclonique précoce
 - Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (syndrome d'Ohtahara)
- Étiologie spécifique
 - Épilepsies myocloniques progressives
- Divers

Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

Syndromes spéciaux

- Crises situationnelles
- Crise isolée, état de mal isolé

Classification des Épilepsies et syndromes épileptiques, 1989

Classification des maladies:

- caractérisées par un ensemble de données:
 - mécanismes sous-jacents
 - âge de début
 - types de manifestations, évolution
 - anomalies morphologiques...

Symptomatique / localisationniste

- généralisée
- partielle
- indéterminée
- syndromes spéciaux

2 axes

Etiopathogénique

Axe de localisation

Epilepsies et syndromes épileptiques

Focaux

Généralisés

?

Axe étiopathogénique

Idiopathique

Cryptogénique

Symptomatique

Epilepsies et syndromes épileptiques

Axe étiopathogénique: Idiopathique

- caractère +/- familial :
 - Prédisposition génétique
 - Implication de plusieurs gènes
- S'applique aux épilepsies partielles (EPI) ou généralisées (EGI)
- sujet *sain* (pas de déficit neuro et intellectuel)
- début dans la *petite enfance* / l'*enfance*
- sans lésion IRM
- *âge-dépendance*
- *pharmacosensibles*
- signature EEG

(particulièrement fréquent dans les Épilepsies Généralisées)

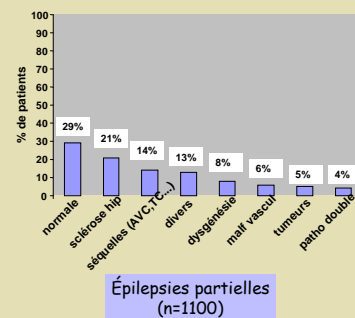
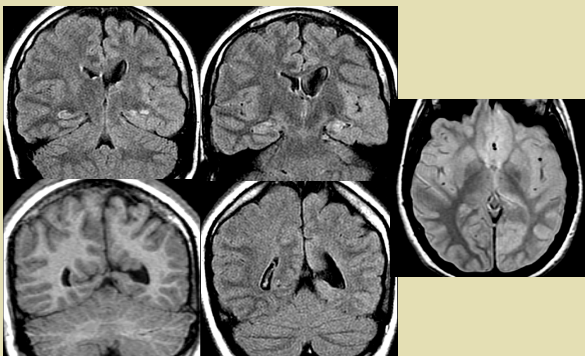
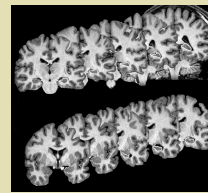
Axe étiopathogénique: Symptomatique

- S'applique aux épilepsies partielles ou généralisées
- cause retrouvée:
 - Lésion cérébrale structurelle
 - Anomalie métabolique
 - Mutation génétique identifiée
 - Maladie neurologique sous-jacente
- début à n'importe quel âge
- importance IRM +++
- Pharmacosensibilité variable



IRM

recherche d'une lésion causale



Épilepsies partielles
(n=1100)

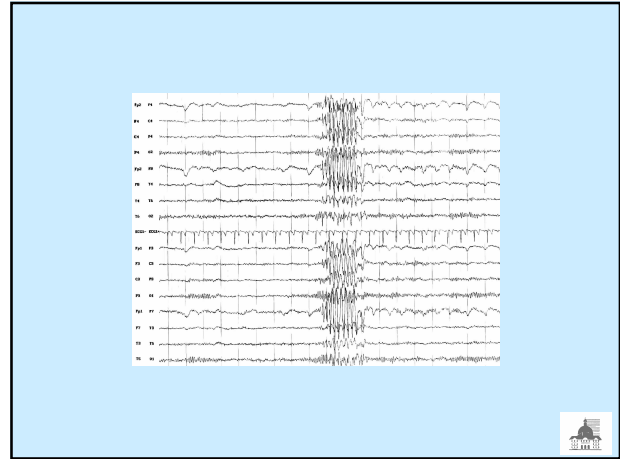
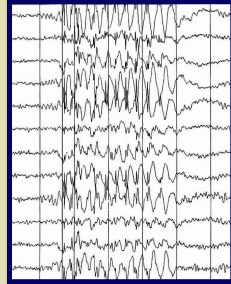


Epilepsies généralisées idiopathiques (EGI)

□ épilepsie-absences de l'enfant

- début enfance (6 ans)
- débutant par des absences, très fréquentes
- +/- CGTC à l'adolescence
- EEG: pointes-ondes généralisées à 3 Hz
- évolution favorable sous trt

□ forme de l'adolescent



Epilepsies généralisées idiopathiques (EGI)

□ épilepsie myoclonique juvénile

- début puberté
- avant tout par des myoclonies matinales
- +/- CGTC
- signature EEG: PPO généralisées
- photosensibilité



Réponse photo-paroxystique



Epilepsies généralisées idiopathiques (EGI)

□ Épilepsie Gd Mal du réveil

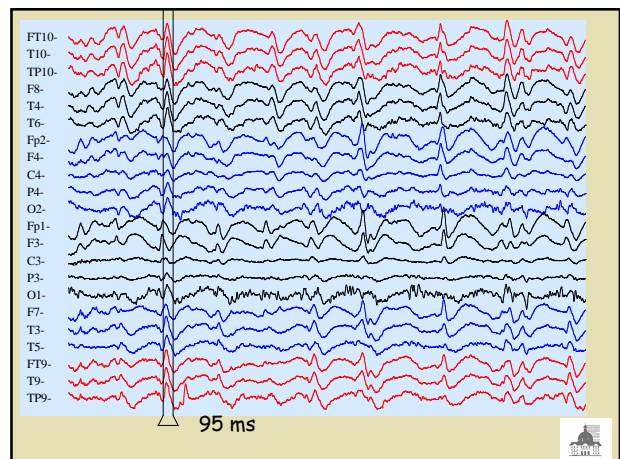
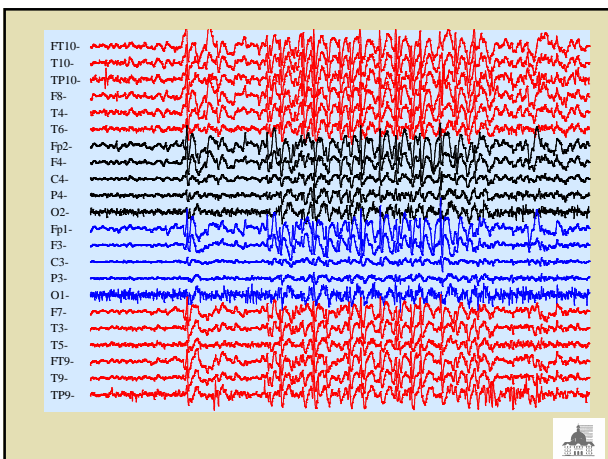
- début adolescence
- CGTC électivement peu après le réveil
- signature EEG: PO ou PPO généralisées le matin
- photosensibilité



Épilepsies généralisées symptomatiques et cryptogéniques

□ syndrome de Lennox-Gastaut

- début après 1 an
- association de crises toniques, atoniques (trauma), absences atypiques, myoclonies parcellaires
- détérioration intellectuelle
- EEG: activité de fond anormale; pointes ondes lentes diffuses et décharges « toniques » nocturnes; anomalies multifocales



Épilepsies partielles

- 60% contre 40% pour les épilepsies généralisées
- les plus fréquentes:
 - chez l'enfant:
 - Épilepsies partielles idiopathiques
 - chez l'adulte
 - Épilepsies temporales et frontales



Épilepsies partielles idiopathiques

- Épilepsie à paroxysmes centrotemporaux (rolandiques)
 - forme la plus fréquente des EPI
 - début vers 9 ans
 - crises partielles simples, brèves, motrices hémifaciales ou laryngées pouvant s'étendre
 - durant le sommeil
 - pointes EEG centro-temporales
 - bon pronostic, guérison à la puberté



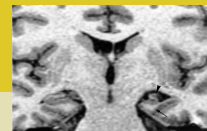
Épilepsie partielle symptomatique/crypto

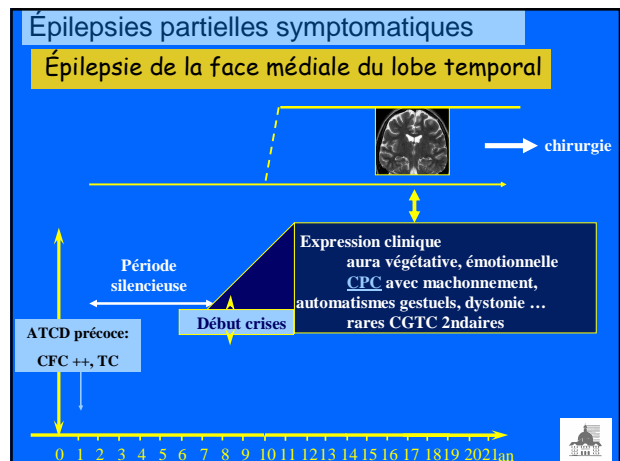
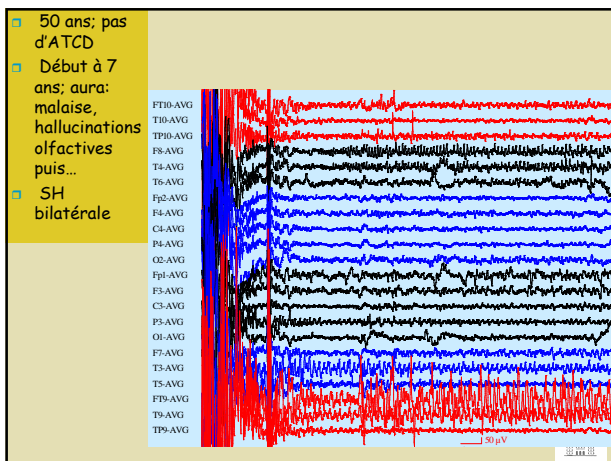
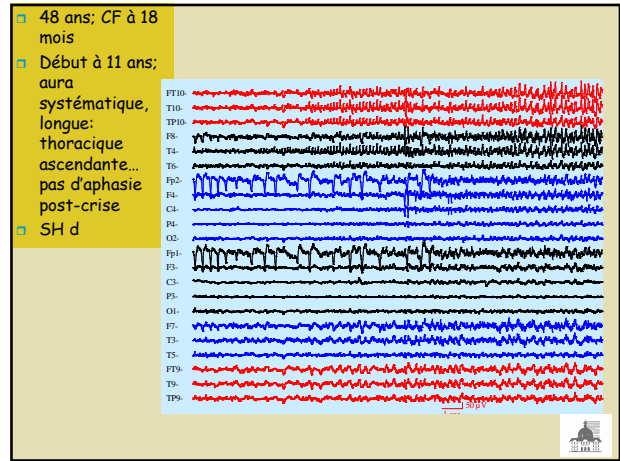
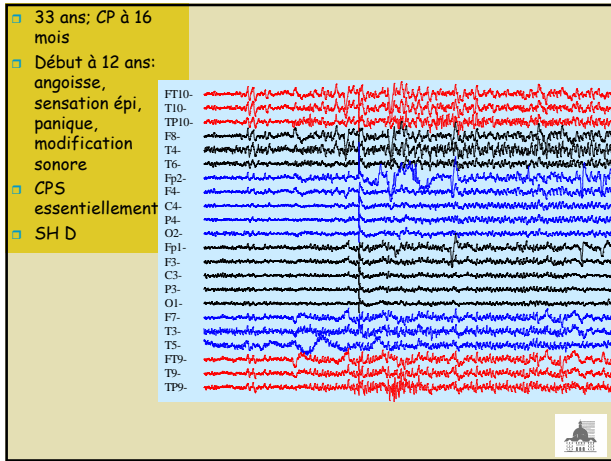
- Épilepsie de la face médiale du lobe temporal
 - antécédent de convulsions précoces
 - après un intervalle libre de plusieurs années
 - début dans l'enfance
 - sémiologie stéréotypée: subjective (neurovégétative, affective...), objective
 - crises longues (1-2') avec automatismes gestuels simples, mâchonnements, dystonie controlatérale...
 - généralisations rares
 - pharmacorésistante



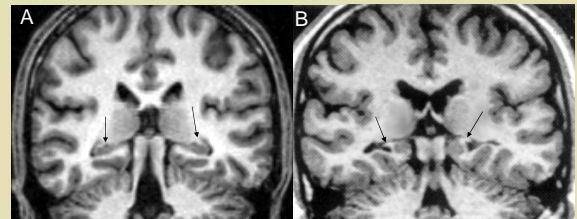
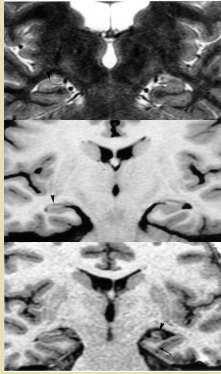
Épilepsie partielle symptomatique/crypto

- Épilepsie de la face médiale du lobe temporal
 - IRM: sclérose de l'hippocampe (ou autre)
 - EEG (-vidéo): foyer de pointes temporal - crises temporales
 - bons résultats chirurgicaux: environ 80 % de réussite





La sclérose hippocampique



Épilepsie partielle symptomatique/crypto

Épilepsies frontales

Caractéristiques cliniques différentielles

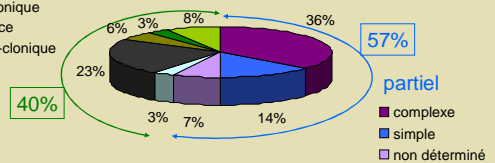
- antécédent de traumatisme crânien
- absence d'aura
- salves de très nombreuses crises
- prédominance nocturne
- brièveté des crises
- automatismes violents / crises d'allure hystérique
- signes moteurs précoces
- ou pseudo-absences
- états de mal partiels



Types de crises

généralisé

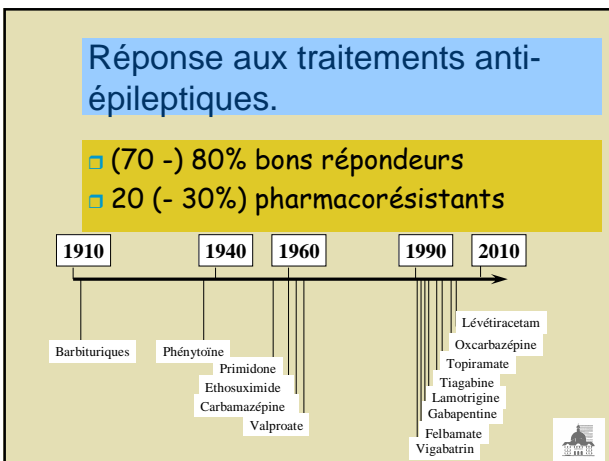
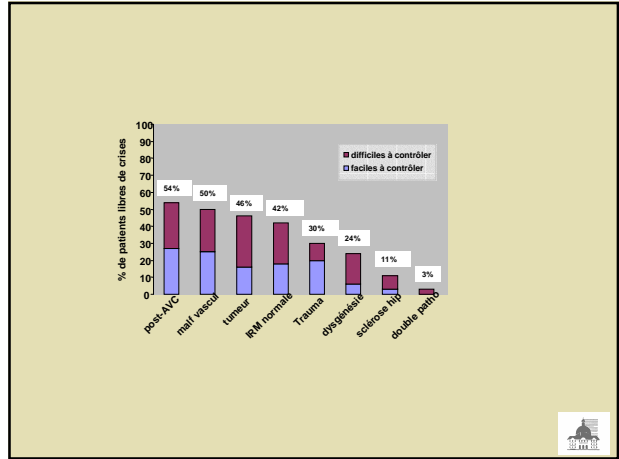
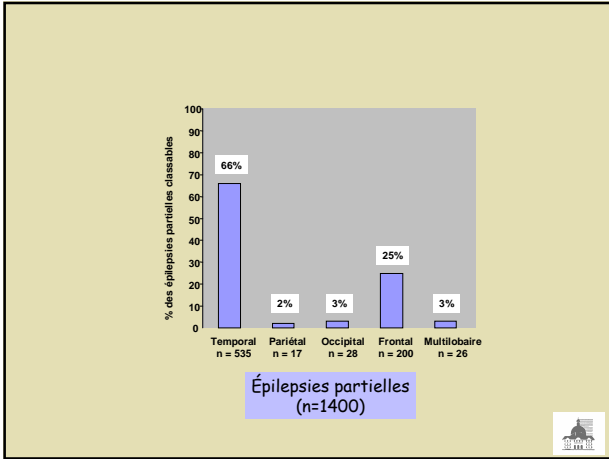
- autre
- myoclonique
- absence
- tonico-clonique



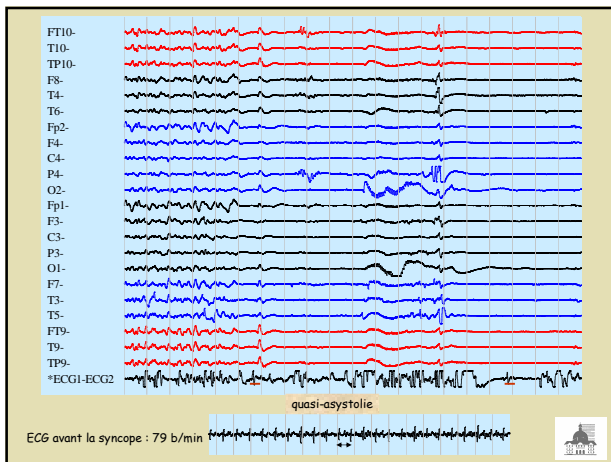
□ non classé

Rochester 1935-84





- ### Diagnostic différentiel
- *syncopes*
 - *accidents ischémiques transitoires*
 - *dyskinésies* (dystonies, choréoathétoses, tics...)
 - *accès de migraine accompagnée*
 - *crises pseudo-épileptiques psychogènes*
 - *sclérose en plaques*
 - *hypoglycémie*



Crises isolées - provoquées

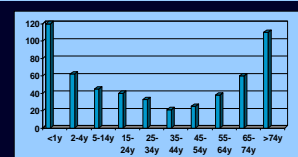
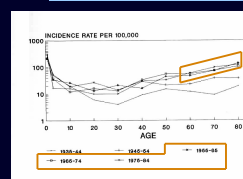
Très fréquent +++

- **Convulsions fébriles de l' enfant**
 - 2 - 5% des enfants de moins de 5 ans
- **Crise provoquée par un événement particulier**
 - crise uniquement précipitée par un facteur toxique ou métabolique

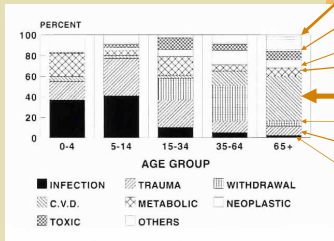
« Crises symptomatiques aiguës »

- crise liée à une atteinte cérébrale aiguë (AVC, traumatisme, tumeur)
- le pronostic est à la cause sous-jacente, du moins dans un 1^{er} temps

Incidence crises aiguës



Annegers Epilepsia 1995:327



autres 18%
toxique 8%
tumeur 6%
métabolique 8%
AVC 44%
sevrage 5%
TC 9%
infection 2%

- 5% inconnues!
- et ajouter: 7% de démence (Loiseau)

Annegers et al *Epilepsia* 1995:327



Etats d'Absence

- pathologie psychiatrique
- polythérapie : psychotropes + BZD
- De novo ou au cours d'une EGI ou d'une épilepsie partielle



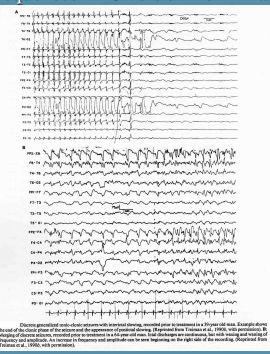
Etat d'absence avec pour ATCD une EAA.
Aggravation lors de la prescription de CBZ.
Résolution spontanée après une CGTC finale.



Etats de mal (subtile-larvé)

Séquences EEG vers un EdM « larvé »

- 1)
- 2)



Diagrams generated using the software developed by the Epilepsy Research Group, University of Liverpool, UK. The software is available for free download from the website: <http://www.epilepsyresearchgroup.com>. The software is available for free download from the website: <http://www.epilepsyresearchgroup.com>. The software is available for free download from the website: <http://www.epilepsyresearchgroup.com>.



