

La République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

UNIVERSITÉ D'ALGER I

Faculté de médecine d'Alger MOHAMED MAHERZI



Centre Hospitalo-Universitaire

DE MUSTAPHA

Service de : PÉDIATRIE A

Chef de service : Pr. BOUKARI

Rapport de stage d'internat en médecine

L'épilepsie chez l'enfant

Dirigé par : D^r Terrak.

Réalisé par : D^r Cerbah Lilya Ourida

D^r Lakhel Khouloud

D^r Douifi Olia

D^r Tahir Randa

D^r Bouaouadja Djihad

D^r Boubaissa Riheb

Période du stage : 23 septembre 2018_19 décembre 2018

Remerciements

*C'est avec un grand honneur et beaucoup de plaisir qu'on conclue notre stage de pédiatrie, effectué au **CHU Mustapha Service** Apar ce modeste travail.*

*Pour cela nous tenons à exprimer nos sincères remerciements et notre profonde gratitude au **PROFESSEUR CHEF DU SERVICE Madame BOUKARI**, ainsi qu'au **PROFESSEUR LADJ, DOCTEUR FERHANI, DOCTEUR NOUMI**, et au **PROFESSEUR SOKHAL**, pour avoir eu l'amabilité de nous accueillir au sein de leurs services.*

*Nos remerciements s'adressent également à **DOCTEUR TERRAK** pour sa disponibilité, sa compréhension, ses conseils et son aide dans la réalisation de ce travail, ainsi qu'à l'ensemble des maîtres assistants, assistants et résidents contribuant pour beaucoup à l'acquisition et au perfectionnement de nos connaissances théoriques et pratiques, sans oublier tout le personnel paramédical.*

Merci

Sommaire

I/ Introduction.

II/ Physiopathologie

III/ Diagnostic positif des crises épileptiques :

1. Clinique .

2. Paraclinique

VI/ Quelques exemples de syndromes épileptiques les plus fréquents

V/ Diagnostics différentiels :

1. Devant des crises partielles.

2. Devant des crises généralisées.

VIII/ Prise en charge :

a/Traitement de la crise .

b/Traitement de l'état de mal épileptique.

c/Traitement de l'épilepsie :

1.Médical .

2. Chirurgical.

3. Surveillance.

IX/ Complications.

X/ Évolution .

XI/Pronostic.

XII/Conclusion.

L'Épilepsie chez l'enfant

I-Introduction

Le terme « épilepsie » venant d'*epilêpsis* ou *epilêpsia* signifie : « action de saisir, de mettre la main sur quelque chose, attaque, interception, arrêt soudain » issu du verbe grec ancien « epilambanein » signifie étymologiquement «prendre par surprise ».

Il s'agit d'une maladie ancienne , reconnue depuis la plus haute antiquité. Hippocrate déjà (400 ans avant jésus-christ) avait compris qu'il s'agissait d'une maladie comme une autre , et non d'une malédiction divine ou d'un ensorcellement , cela n'a pas empêché les patients épileptiques d'être longtemps considérés comme des possédés ou des fous , ou au contraire comme des génies.

Définition épilepsie: L'épilepsie est une affection neurologique chronique définie par la répétition, en général spontanée, à moyen et long terme, de crises épileptiques (CE).L'incidence est liée à l'âge avec une distribution bimodale, plus élevée chez l'enfant et après 60 ans. Environ 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans.

Définition de la crise épileptique : Une crise épileptique est la manifestation clinique de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe plus ou moins étendu de neurones cérébraux et de son éventuelle propagation. Elle peut se manifester par une modification abrupte de l'état de conscience, par des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, par une altération de la réponse de l'individu à son environnement.

Il existe différents types d'épilepsie chez l'enfant, dont le diagnostic repose sur la description des crises, l'examen clinique et le développement psychomoteur, l'âge de début et l'électro-encéphalogramme (EEG) inter critique et éventuellement critique : c'est la démarche syndromique, qui est un préalable indispensable pour toute décision thérapeutique. Il n'existe pas une seule épilepsie, mais de nombreuses formes différentes, à l'origine de crises épileptiques elles-mêmes très variées (crise tonico-clonique généralisée ou convulsions, crise myoclonique, absence épileptique, crise partielle simple, crise partielle complexe, sont les plus fréquentes). Une épilepsie est caractérisée par deux traits essentiels : le caractère « généralisé » (les crises intéressent d'emblée les deux

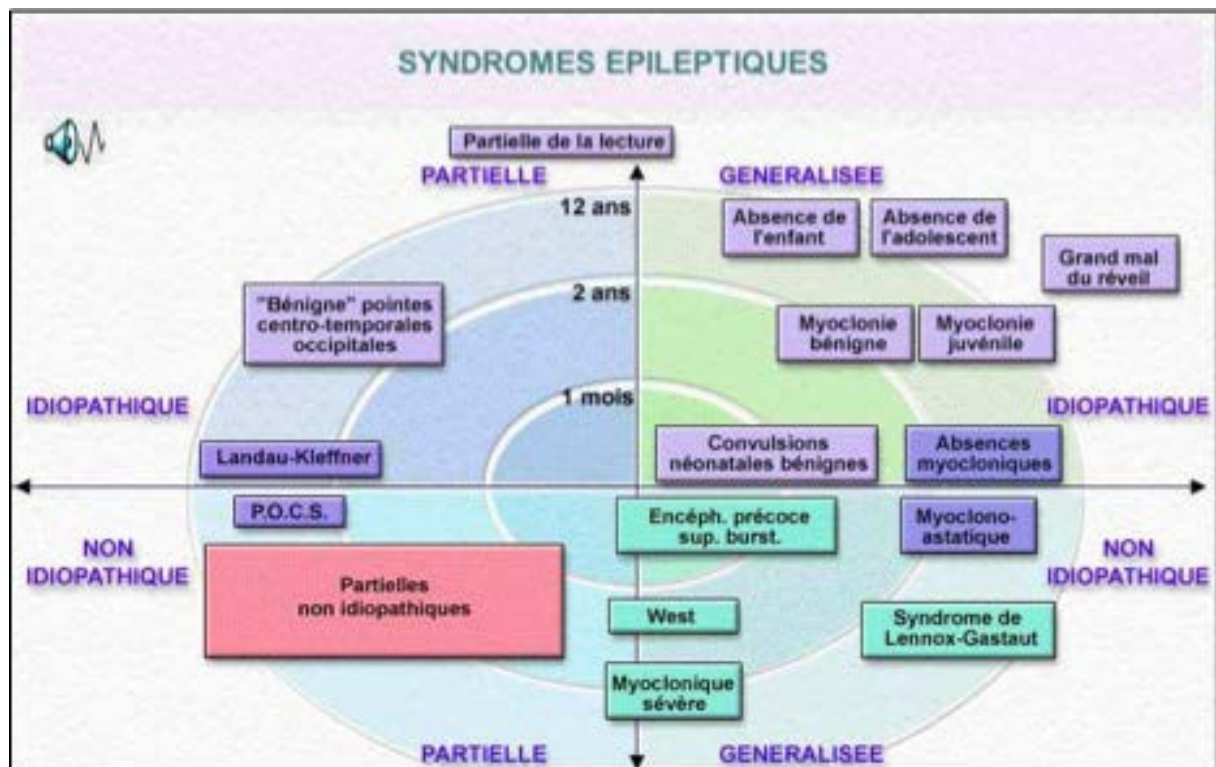
hémisphères cérébraux) ou « partiel » (les crises n'intéressent qu'une population limitée de neurones), et leur étiologie (« idiopathique » ou « génétique », et « symptomatique » ou « structurale/métabolique », selon les anciennes et nouvelles terminologies, respectivement).

Ci-dessous, Schéma représentant les principaux syndromes épileptiques rencontrés chez l'enfant.

L'axe horizontal sépare en haut les épilepsies idiopathiques, des épilepsies non idiopathiques en bas.

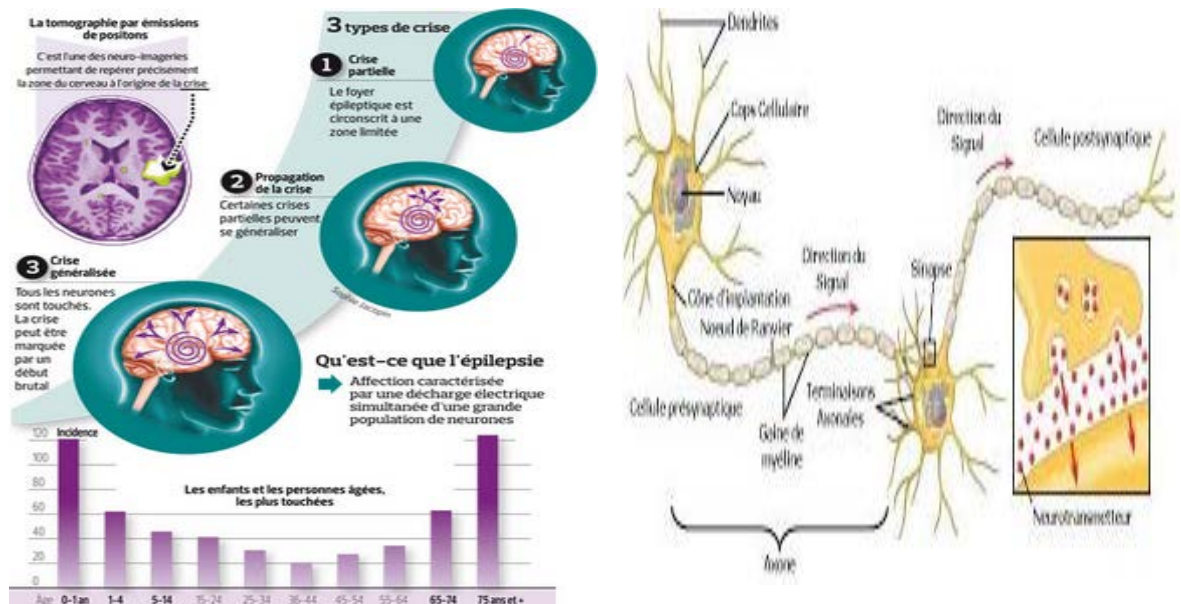
L'axe vertical sépare à droite les crises généralisées, des crises partielles à gauche.

Les ovales limitent les âges : jusqu'à 1 mois le Nouveau Né, jusqu'à deux ans le Nourrisson, de deux ans à 12 ans l'Enfant, au-delà de 12 ans l'Adolescent.





II/Physiopathologie



Activité électrique Dans des conditions de fonctionnement normal, les neurones sont organisés en réseaux complexes, en état d'équilibre permanent entre les mécanismes excitateurs et inhibiteurs. Chaque neurone possède une activité électrique correspondant à des modifications du potentiel de membrane, déterminé par des mouvements d'ions (calcium, sodium, chlorure, potassium...) à travers des canaux ioniques spécifiques, les flux de calcium et de sodium produisent une dépolarisation de la cellule qui devient hyperexcitable.

Les flux de potassium et de chlore entraînent une hyperpolarisation la rendant moins excitable, l'ouverture des canaux est modulée par la libération dans la fente synaptique de neurotransmetteurs:

1-l'acide gamma-Amin butyrique (GABA), neuromédiateur inhibiteur, interagit sur les canaux chlorure et potassium en augmentant la perméabilité au chlorure, il provoque une hyperpolarisation.

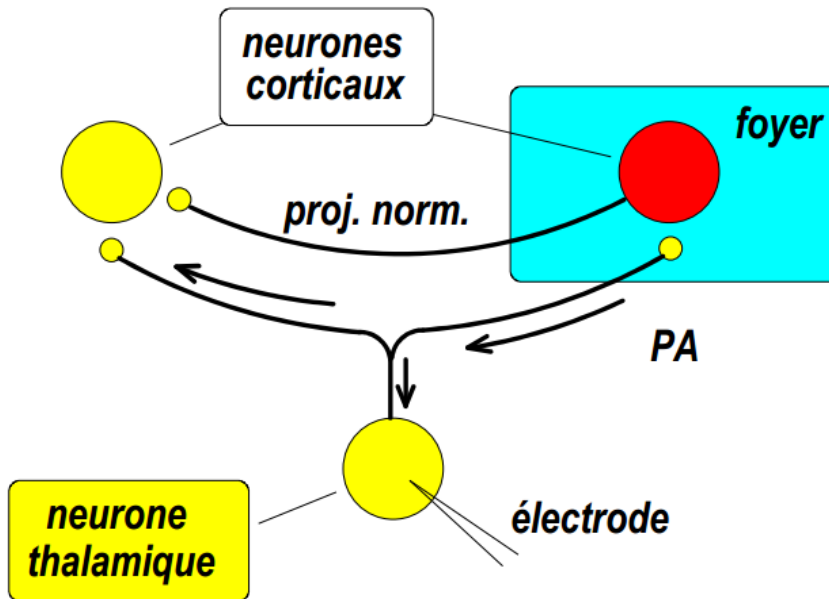
2-le glutamate, neuromédiateur excitateur, module les canaux calcium et sodium .

R! Dans l'épilepsie partielle chaque zone du cerveau est associée une fonction spécifique (selon la localisation de foyer épileptique), donc la décharge paroxystique intéresse initialement un secteur cortical limité correspond Le début de la crise par un signal symptôme, qui a une grande valeur localisatrice :

- Crise motrice → atteinte frontale.
- Crise sensitive → atteinte pariétale.
- Crise sensorielle (hallucination visuelle et illusion) → atteinte occipitale.
- Autres type de crises : végétative : boule épigastrique angoissante, tachycardie, et psychique : peur.

La crise survient lorsque certains réseaux de neurones échappent aux processus de contrôle physiologique pour différentes raisons :

- a- Perturbation du fonctionnement de certains canaux ioniques transmembranaires
- b- Connexions synaptiques aberrantes.
- c- Déficit de la neuromédiateur inhibitrice du GABA .
- d- Excès de la neuromédiateur excitatrice du glutamate.
- e- Facteur déclenchant une hyperactivité paroxystique du foyer épileptogène.



III/ Diagnostic positif des crises épileptiques

a)-Interrogatoire:

ATCD personnelles et familiaux de crises / comorbidités
circonstances / déroulement / durée / signes postcritiques

- Rechercher un facteur déclenchant +++
- Prise médicamenteuse / toxique (alcool) / sevrage
- Traumatisme crânien

A ajouter si épileptique connu :

- observance médicamenteuse
- contrôle de la maladie : nombre de crises par an, exacerbation récente, ATCD d'état de mal, séjour en réanimation, crise similaire aux précédentes.

b) -Analyse sémiologique de la crise:

Nous pouvons classer les crises d'épilepsie en deux grands types : les crises généralisées et les crises partielles.

Les crises peuvent être rapportées par les parents à l'interrogatoire ou le médecin peut assister à la crise et établir directement son type.

1-Crises généralisées :

A-Signes Critiques :

1. La crise généralisée tonico-clonique:

- **La phase tonique** (10 à 20 secondes), débute très soudainement par une chute (pouvant entraîner un traumatisme), parfois concomitante d'un grand cri, avec abolition de la conscience (perte de connaissance), contraction tonique soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique, d'abord en flexion puis en extension, accompagnée d'une révulsion oculaire, d'une apnée avec cyanose, de troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire). Une **morsure du bord latéral de langue** est possible, de très grande valeur diagnostique (quasi pathognomonique) mais inconstante. Progressivement, la « tétanisation » des muscles se fragmente, conduisant à la phase clonique.
- **La phase clonique** (20 à 30 secondes). Le relâchement intermittent de la contraction tonique entraîne des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espçant pour s'interrompre brutalement.

2. Crises cloniques

Ces crises provoquent des mouvements saccadés rythmiques. Lorsque les mouvements saccadés rythmiques sont la seule caractéristique, il s'agit d'une crise clonique. Ces types de mouvements se produisent plus fréquemment en association avec une phase de raideur musculaire (voir ci-dessus, crise généralisée ou tonico-clonique d'origine inconnue).

Ces crises peuvent également avoir un début focal.

3. Crises toniques

Ces crises provoquent une raideur des muscles. Si une personne est debout, une augmentation soudaine du tonus musculaire peut provoquer sa chute. Certaines personnes appellent cela une « attaque par chute ». Des crises toniques généralisées peuvent également provoquer un raidissement (ou une contraction) soudain des muscles des deux bras. Ces crises durent généra-

lement moins de 20 secondes, mais elles peuvent parfois durer environ 60 secondes.

Ces crises peuvent également avoir un début focal.

4. Crises atoniques généralisées

Ces crises provoquent une perte de tonus musculaire, ce qui signifie que la personne devient soudainement molle. Si une personne est debout, la perte soudaine de tonus musculaire la fera tomber. Par conséquent, les crises généralisées ou tonico-clonique d'origine inconnue et les crises atoniques focales ou généralisées peuvent être associées à des épisodes que les gens peuvent appeler des attaques par chute.

Ces crises peuvent également avoir un début focal.

5. Crises myocloniques généralisées

Ces crises sont des mouvements extrêmement brefs et ressemblant à des secousses qui ressemblent à un sursaut. Par exemple, une personne pourrait avoir une secousse soudaine de son bras ou de ses épaules. Parfois, les contractions musculaires sont subtiles et peuvent ne pas être visibles pour un observateur.

Ces crises durent généralement moins d'une seconde. Elles peuvent également avoir un début focal.

6. Les absences:

-Sont définies par une rupture du contact de quelques secondes (une dizaine en moyenne), de début et de fin brusques contemporaine d'une activité EEG caractéristique, les chutes au sol sont rares.

-Le sujet s'immobilise, interrompt l'activité en cours, le regard vide, puis reprend immédiatement ses activités ne gardant aucun souvenir de l'épisode.

-Les absences représentent une forme fréquente d'épilepsie et concernent quasiment exclusivement les enfants (jusqu'à la puberté).

Elles se manifestent par :

1- Une perte brusque du contact avec regard vitreux.

2- Aréactivité aux stimuli.

3- Phénomènes cloniques (clignement des paupières, spasmes de la face, mâchonnements).

4- Parfois toniques (raidissement du tronc) ou végétatifs (perte d'urines, hyper salivation)

Les absences peuvent se répéter dix à cent fois par jour en l'absence de traitement.

B-Signes post critiques :

La phase résolutive (ou post-critique) dure de quelques minutes à quelques dizaines de minutes (arrivée fréquente des secours à ce stade) : coma profond, hypotonique, relâchement musculaire complet. Une perte des urines (et parfois des selles) peut survenir. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (« bave aux lèvres »). Lorsque le sujet reprend progressivement conscience, il existe une confusion mentale parfois accompagnée d'agitation.

À la reprise d'une conscience claire, le sujet ne garde aucun souvenir de sa crise ; il se plaint souvent de céphalées, de courbatures, voire de douleurs en relation avec un traumatisme occasionné par la chute initiale.

2- Crises partielles :

Toujours préciser si c'est une crise simple ou complexe (conscience) .

a)Signes critiques

✓ **Crises partielles motrices**

- Focale : contraction tonique/clonique localisée (cortex frontal contralatéral)
- Bravais-Jacksonienne: contraction localisée puis extension de proche en proche +++
- Versive : déviation conjuguée de la tête et des yeux
- Phonatoire: vocalisation involontaire ou incapacité à parler

✓ **Crises partielles sensorielles**

- Visuelle: phosphènes / scotome / hémianopsie latérale homonyme
- Auditive: acouphènes / sifflements / bruits rythmiques
- Olfactive: odeur (désagréable le plus souvent)
- Gustative: gout (métallique ou acide le plus souvent)

✓ **Crises partielles sensibles**

- Paresthésies d'un hémicorps +/- localisées (marche jacksonienne possible)
- Crises partielles psychiques
- Dysmnésique: impression de déjà-vu / déjà-vécu
- Cognitive: sensation de rêve éveillé / pensée forcée
- Affective: peur / panique / colère
- Illusionnelle : métamorphopsie / micro ou macropsie / relief
- Crises partielles avec automatismes Mâchonnement / purléchage / onomatopées..

b) Signes post critiques

Après une crise partielle : déficit post critique focal dans le même territoire (minutes à jours).

***Signes Inter-critiques :**

!! Typiquement patient asymptomatique en dehors des crises quelque soit le type de la crise.

Sinon: recherche une étiologie organique +++ (tumeur, etc)

c) -Examen neurologique :

Souvent perturbé, il peut retrouver : des troubles de la conscience avec tendance à la somnolence, des signes d'hypertension intra-crânienne en cas de masse ou d'hémorragie massive, troubles du tonus, un syndrome méningé, une PA élevée ...

- Lorsque l'examen neurologique est anormal, il faut hospitaliser le patient et faire réaliser en urgence une imagerie cérébrale, une IRM ou à défaut, une tomodensitométrie pour éliminer une encéphalite herpétique, un processus expansif ou une hémorragie méningée. L'imagerie cérébrale est ici beaucoup plus performante et spécifique que l'EEG. En fonction de ces premiers résultats d'autres examens seront réalisés.

d)- Développement psychomoteur :

il faut toujours évaluer le développement psychomoteur selon l'âge pour dépister la présence d'un handicap psychomoteur et d'en évaluer la sévérité tel que : retard des acquisitions motrices telles que la station assise, debout et la marche, et les acquisitions de la propreté diurne et nocturne.

e)- Examen somatique :

Le reste de l'examen clinique s'attardera à rechercher des signes en rapport avec des maladies neurologiques :

- 1-Taches café au lait dans les phacomatoses, lésions cutanées du Lupus.
- 2-Troubles de la croissance dans les tumeurs hypophysaires.
- 3-Signes de déshydratation ou d'hypocalcémie.
- 4-Un syndrome neurologique : cérébelleux ou cortical lobaire.
- 5-Hyperthermie ou fièvre.
- 6-La recherche de signes de traumatismes.

IV/ Quelques exemples de syndromes épileptiques les plus fréquents:

1-Épilepsie idiopathique

A-Syndrome généralisé : Épilepsie absences

a. De l'enfance

- Environ 10 % des épilepsies de l'enfant entre 3 et 12 ans : un début plus précoce est rare, un début plus tardif fait douter du diagnostic ; pic de fréquence : autour de 7 ans avec une prédominance féminine.
- Les absences typiques sont inaugurales, (100 et plus/jour), facilement provoquées par l'hyperpnée.
- L'évolution est variable : bon pronostic immédiat dans 80 % ; disparition des absences dès l'institution d'un traitement et sans récurrence.
- Mais dans 40 % des cas, surviennent plus tard des convulsions généralisées tonico-cloniques CGTC isolées ou associées aux absences.
- Les critères moins favorables sont un début tardif (après 8 ans), la survenue chez les garçons, la résistance initiale au traitement, la présence d'une photosensibilité.

b. De l'adolescence ou absences juvéniles

Elles se caractérisent par des absences moins nombreuses, plus espacées dans le temps (donc de diagnostic plus difficile). Le pronostic est moins favorable : des CGTC compliquent très souvent son évolution.

B-Épilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR) (à pointes centrotemporales) :

Une EPI ne s'observe, en pratique, qu'au cours de l'adolescence. L'exemple suivant sera envisagé.

C'est la plus fréquente des épilepsies de l'enfant et la plus typique des EPI : deux fois plus fréquente que l'épilepsie-absences. Une crise épileptique morphéique chez un enfant normal est une EPR dans 50 % des cas ; âge de début entre 3 et 13 ans, légère prédominance masculine. De pronostic excellent, la guérison est de règle vers 16 ans. La rareté des crises, leur brièveté, la survenue nocturne permettent une abstention thérapeutique. Si un traitement est indiqué, il doit être conduit en monothérapie avec arrêt vers l'âge de 16 ans.

Ses caractères sont les suivants :

a- Survenue chez des enfants indemnes de toutes lésions cérébrales anciennes ou évolutives.

b- Crises partielles simples de la région bucco faciale : clonies d'une hémiface, paresthésies de la langue ou des gencives, hypersalivation, impossibilité de parler, l'enfant restant conscient pendant toute la crise ; elles peuvent s'étendre au membre supérieur ou se généraliser secondairement ;

c- Crises très liées au sommeil attirant l'attention de l'entourage par des bruits de gorge ;

d- EEG intercritique : pointes centrotemporales lentes biphasiques, rythme de fond normal.

2-Exemples d'épilepsies généralisées symptomatiques :

A. Syndrome de West ou maladie des spasmes en flexion

Il est rare (3/10 000 naissances), apparaît entre le 4^e et le 7^e mois et se manifeste par une triade :

1- des crises : spasmes infantiles, en salves, trois fois plus souvent en flexion qu'en extension ;

2- une régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, ne s'intéresse à rien, n'apprend plus rien, et perd même ensuite ses acquisitions antérieures ;

3- un EEG pathognomonique : l'hypsarythmie (ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire).

Le syndrome de West est primitif une fois sur trois : le pronostic n'est pas forcément péjoratif, si le traitement est entrepris tôt.

Il peut être secondaire, et le plus souvent à :

a- Une encéphalopathie fixée, déjà responsable d'un retard psychomoteur.

b- Quelquefois une maladie métabolique ou une phacomatose (maladie de Bourneville), le pronostic est catastrophique.

B.Syndrome de Lennox-Gastaut

L'une des formes les plus sévères des épilepsies infantiles, il est classé dans les épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques ; âge de début avant 8 ans, pic de fréquence entre 3 et 5 ans. Il est caractérisé par une triade :

1- Des crises aussi évocatrices par leur type (crises toniques, crises atoniques, absences atypiques) que par leur survenue quotidienne et leur coexistence chez un même patient ;

2- Des troubles mentaux, retard intellectuel, troubles de la personnalité, troubles caractériels et parfois comportements autistiques ou prépsychotiques.

3- Un EEG intercritique : pointes-ondes lentes (rythme de 1,5 à 2 par seconde) en bouffées bisynchrones plus ou moins symétriques, très nombreuses sur un rythme de fond ralenti à l'état de veille. S'ajoutent pendant le sommeil des décharges de rythmes rapides recrutants correspondant à des crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil.

Le syndrome de Lennox-Gastaut est cryptogénique ou symptomatique d'une atteinte cérébrale congénitale ou acquise ; il peut faire suite à un syndrome de West. Le pronostic est sévère, les différents traitements ne sont souvent que transitoirement efficaces. Seuls certains cas cryptogéniques traités précocement peuvent évoluer sans séquelle. Des périodes cycliques d'aggravation et de rémission sont fréquentes, indépendamment du traitement choisi.

2.Examens paracliniques:

1) L'électroencéphalogramme EEG

L'électroencéphalogramme (EEG) est l'examen fondamental pour explorer une épilepsie. Il permet, grâce à des électrodes posées sur le scalp, dont le signal est amplifié, de recueillir l'activité cérébrale par les différences de potentiel entre deux électrodes voisines.

L'EEG est un examen rarement fait dans le cadre de l'urgence, il est souvent fait à distance de la crise, cependant, **l'état de mal épileptique** est une des rares indications d'un EEG en urgence réalisé au lit du patient. Cependant, la prise en charge d'un état de mal épileptique et la mise en route du traitement ne doivent pas être retardées par la réalisation de l'EEG. Ce dernier confirme le diagnostic et permet une surveillance dont le rythme est à établir en fonction de la clinique et de la réponse au traitement. La cause de l'état de mal doit être impérativement recherchée par des explorations appropriées (imagerie cérébrale, recherche de foyer infectieux, recherche de troubles métaboliques, etc.). Une des premières causes d'état de mal chez un patient épileptique est l'arrêt de son traitement, d'où l'intérêt d'effectuer un dosage plasmatique si cela est possible.

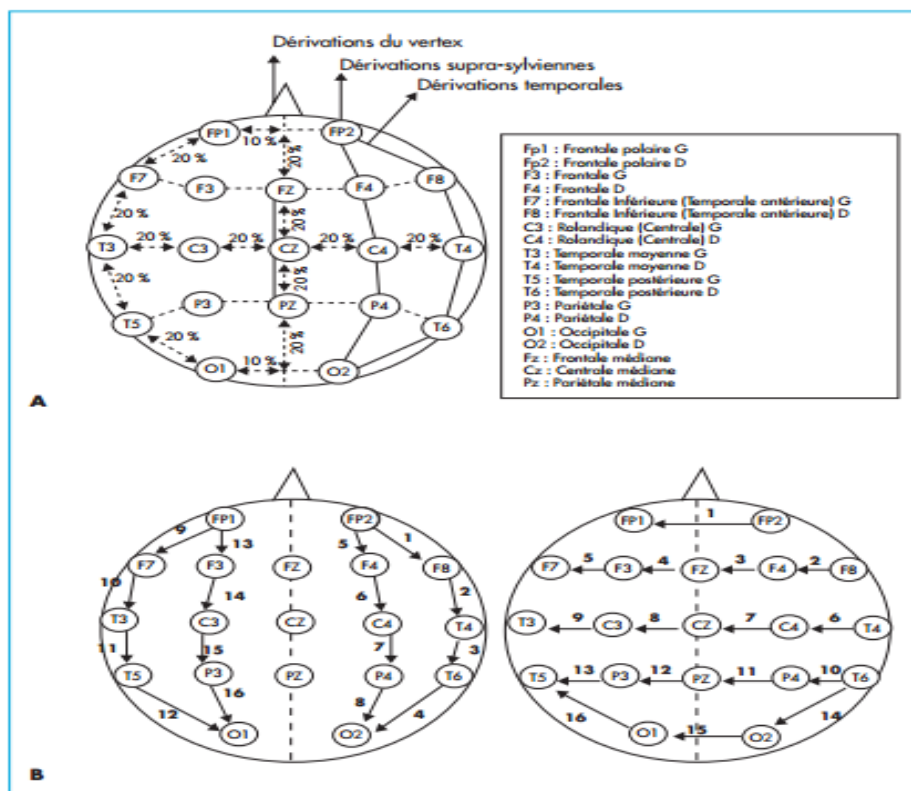


Figure 1. A : Système international « 10-20 » à 21 électrodes et les dérivations correspondantes, B : Exemples de montages bipolaires : longitudinal (à gauche), transverse (à droite).



Figure 2. EEG est présenté en montage transverse montre des Décharges généralisées de pointes et d'ondes à 3 Hz chez un enfant atteint d'épilepsie type Absence.

a)- EEG standard

Il correspond à un enregistrement de veille d'une durée de 20 minutes.

Chez l'enfant, il existe deux types de tracés :

1-Tracé de veille : avec stimulations de type hyperventilation et stimulation lumineuse intermittente, n'est pas fait couramment chez l'enfant car il existe souvent des artéfacts qui parasitent le tracé.

2-Tracé de sommeil : les anomalies inter critiques sont favorisées par le sommeil ou apparaissent durant celui-ci. Ce type d'enregistrement a l'avantage d'étudier l'ensemble des différents stades de sommeil. À l'étude de l'épilepsie, on peut coupler l'étude d'autres pathologies (apnées du sommeil, parasomnies). Ce type d'enregistrement doit être réalisé avec un système 10/20 à 21 électrodes au minimum.

b)- Monitoring vidéo-EEG

Ce type d'enregistrement est utilisé dans les bilans de diagnostics difficiles (diagnostic différentiel entre crise d'épilepsie et crise non épileptique), dans les épilepsies pharmaco-résistantes et lors de bilans pré-chirurgicaux.

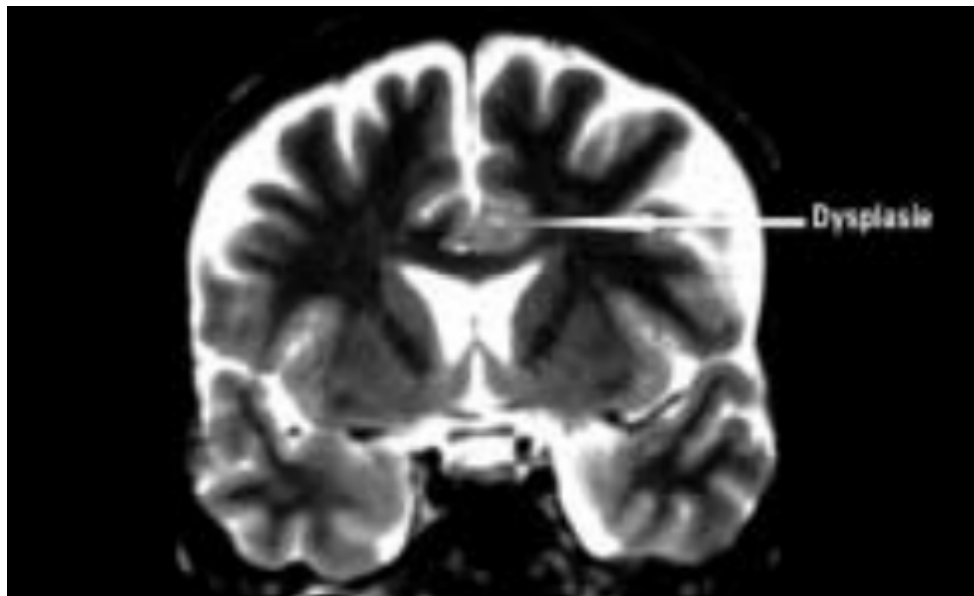
c)- Holter-EEG

L'holter-EEG consiste à enregistrer l'activité cérébrale pendant 24 à 48 heures grâce à un appareil portatif. Les indications de cette technique sont limitées en raison du faible nombre de voies d'enregistrements et des nombreux artéfacts liés aux activités du patient.

2) Imagerie par résonance magnétique

Lorsqu'il y a un doute sur la nature du syndrome épileptique, l'IRM est un examen de choix dans l'exploration cérébrale.

Elle doit être refaite lorsqu'une lésion peut être évolutive, lorsque la symptomatologie et l'examen neurologique se modifie, lorsque l'épilepsie s'aggrave sans raison apparente. L'IRM, dans l'épilepsie, doit être effectuée avec une IRM à haut champ (1,5 tesla) et la réalisation de séquences T1, T2, FLAIR, et inversion-récupération.



Imagerie par résonance magnétique.

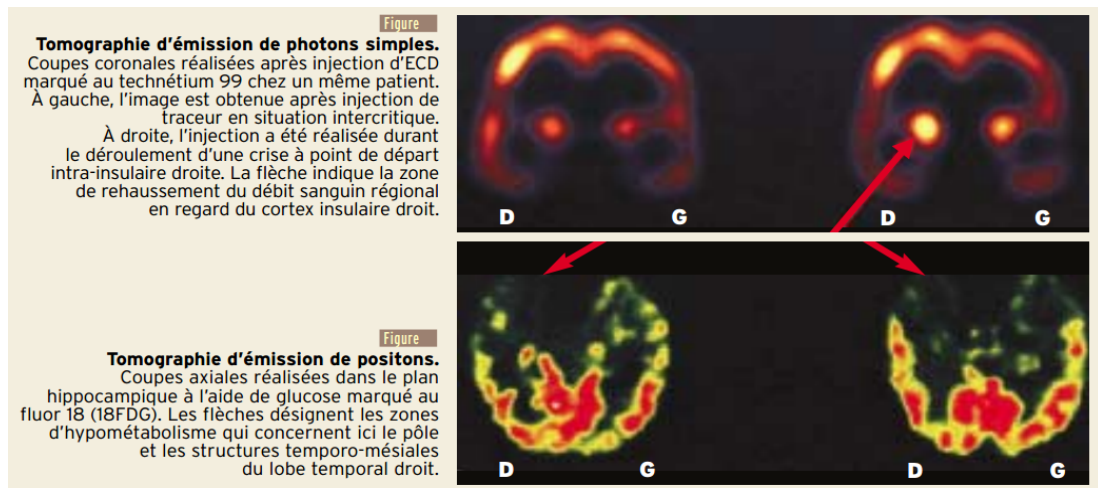
Coupe coronale pondérée en T2 objectivant une dysplasie focale du gyrus cingulaire .

3)- Tomodensitométrie cérébrale :

La tomodensitométrie cérébrale est indiquée dans les situations d'urgence, ou lorsque l'on ne peut pas avoir accès à une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale rapidement. Elle doit être réalisée sans et avec injection de produit de contraste, parfois avec des fenêtres osseuses.

4)-Imagerie fonctionnelle : scintigraphie cérébrale :

L'imagerie fonctionnelle doit être réservée uniquement aux bilans pré chirurgicaux des épilepsies pour déterminer la zone épileptogène.



c/ Autres explorations

Caryotype afin de mettre en évidence :

- 1- Chromosome 20 en anneau (épilepsie en relation avec un chromosome 20 en anneau).
- 2- Une maladie de Klinefelter ou une trisomie 21, pathologies souvent associées à une épilepsie.
- 3- Maladie de Lafora, maladie de Kufs, MERRF...

V/ Diagnostics différentiels :

1.Devant des crises généralisées

- 1- Les trémulations : secousses musculaires qui disparaissent dès que l'on pose la main sur le membre trémulant.
- 2- Les myoclonies du sommeil profond, qui ne s'accompagnent d'aucune activité paroxystique à l'EEG.
- 2- Les spasmes du sanglot: dûs à la contrariété, cyanose à l'acmé des pleurs suivis d'une perte de connaissance, touche les enfants de moins de 5 ans, EEG sans anomalie, évolution bénigne.
- 3- Les terreurs nocturnes: trouble du sommeil classé parmi les parasomnies.
- 4- Les malaises dûs à un reflux gastro-oesophagien.
- 5- Crise d'hystérie.

6-Hypoglycémie.

7-Syncope et lipothymie.

2. Devant Des crises partielles

- Un accident ischémique transitoire : mais l'AIT donne lieu uniquement à des signes déficitaires.
- Une migraine avec aura car des céphalées peuvent suivre d'authentiques CE, et inversement l'aura migraineuse peut comporter des symptômes hallucinatoires ou illusionnels : mais le « tempo » est différent, la marche migraineuse plus lente, se déroulant sur une vingtaine de minutes. La distinction peut être délicate, d'autant que migraine et épilepsie peuvent s'associer chez un malade.
- Des crises d'angoisse dont le contexte est différent, des attaques de panique de durée plus longue.
- Hystérie , psychose.
- Hypoglycémie.
- Tout syndrome confusionnel.

VI/ Le diagnostic étiologique

•FACTEURS GÉNÉTIQUES :

- ❖ Seuil épileptogène anormalement bas
- ❖ ATCD familiaux d'épilepsies fréquentes

• FACTEURS ACQUIS

- ❖ Agression cérébrale directe (Lésions micro ou macroscopiques) TDM ou IRM injectés si possible.
- ❖ Malformations vasculaire cérébrale non rompue (angiome artério veineux ou cavernome).

- ❖ Malformation cérébrale : Dysembryoplasies du cortex cérébral, agénésie du corps calleux, ...
 - ❖ Encéphalopathie hypertensive aiguë, poussée d'angéite cérébrale (Ex :Lupus)
 - ❖ Affections vasculaires (AVC ischémique << hémorragique, thrombophlébite, hémorragie méningée) : crises précoces ou séquellaires.
 - ❖ Tumeurs : les + épileptogènes sont celles à croissance lente et à localisation corticale : Oligodendrogliome > astrocytome > Métastase > méningiome > glioblastome.
 - ❖ Traumatismes (Hématome sous durale , Traumatisme Corticale sévère : crises précoces ou épilepsie post-traumatique (séquellaire chronique)).
 - ❖ Infections (méningite (Signe de gravité à la phase aiguë), méningoencéphalite virale ou bactérienne, abcès.
 - ❖ Sclérose hippocampique.
 - ❖ Phacomatoses (tumeurs héréditaires développés à partir des cellules des crêtes neurales : Sclérose tubéreuse de Bourneville, Mie de Recklinghausen, angiomatose encéphalotrigémينية (Sturge-Weber-Krabbe).
- **MÉTABOLIQUES:**
 - ❖ hypoglycémie, hypocalcémie, dysnatrémie, Insuffisance rénale/hépatique avancées.
 - ❖ Maladie métabolique héréditaire (lipidose, aminoacidopathie, adrénoleucodystrophie (Insuffisance Surrénalienne), mitochondriopathie.
 - **TOXIQUE :** (ivresse convulsivante / crise de sevrage / épilepsie alcoolique) , intoxication CO, au plomb, cocaïne.

- **MÉDICAMENTS** : (neuroleptiques / Lithium/ isoniazide / théophylline / xylocaïne ; sevrage brutal BZD / barbituriques).

VII/ Prise en charge :

a / Traitement de la crise :

- Si En présence d'une première crise d'épilepsie.
- Protéger le patient ,essayer de le retenir au moment de la chute pour éviter les fractures ou les traumatismes crâniens, et le laisser glisser par terre, ne rien introduire dans sa bouche
- Position latérale de sécurité.
- Mise en condition : Repos, 2 VVP, monitoring cardio-tensionnel .
- Mesures de réanimation : Libération des voies aérienne (canule de Guedel), oxygénation si cyanose ± intubation
- Bonne hydratation.
- Arrêter la crise par traitement symptomatique par antiépileptique d'action rapide IR (**Benzodiazépam** : Diazépam 0,5 mg/kg en intra rectal).
- Rassurer, assister, ou, après la crise, en phase post critique, le patient est peut être confus, donc angoissé.
- Prendre la température pour trancher entre crise convulsive fébrile ou apyrétique.
- En cas de fièvre :
 - 1- Paracétamol et moyens physiques pour abaisser la température.
 - 2-Ponction lombaire si signes méningés à partir de 2 ans et systématique avant 2 ans à la recherche d'une méningite.
 - 3-Bilan infectieux : FNS-CRP-ECBU- Coproculture et parasitologie des selles.
 - 4-Radiographie du thorax.

5-TDM cérébrale.

6-Éventuelle antibiothérapie probabiliste à entamer.

• En l'absence de fièvre :

1-Bilan métabolique : Glycémie capillaire+++ Glycémie veineuse, ionogramme sanguin, magnésémie, calcémie.

2-Bilan rénal : urée, créatinine et hépatique : transaminases, albuminémie, gamma GT, phosphatases alcalines, bilirubine totale-libre-conjugée.

3-TDM cérébrale à la recherche d'un processus expansif, hémorragie cérébrale post traumatique avec ou sans fracture du crâne ou post rupture de malformation artério-veineuse.

• **Si l'épilepsie est connue** : noter la description, contrôler les médicaments, le dossier etc. Il s'agit surtout de savoir si c'est sa crise « habituelle » ou si c'est le premier épisode de quelque chose de nouveau.

• Éventuellement, donner une dose supplémentaire de son antiépileptique.

• Si le patient fait une 2e crise majeure dans les 24h, administrer en intra rectal Diazépam ou équivalent .

• Si 3e crise ou crise prolongée : hospitalisation en urgence : menace d'état de mal épileptique.

b/État de mal épileptique

Définition :

Crise persistante supérieure à 20-30 minutes ou répétition à bref délai de crises, avec persistance en intercritique d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologiques , traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques.

1-Facteurs favorisant • Mauvaise observance thérapeutique • Agression cérébrale (tumorale, trauma, désordre hydroélectrolytique, toxique, ...)

2-Conséquence Immédiate : trouble neurovégétatif, acidose et oedème cérébral.

3-Conséquence tardive : lésion neuronal ischémique à l'origine de séquelles.

CAT: Interrompre l'activité épileptique :

1-Injecter immédiatement (temps 0) :

2- une ampoule à 10 mg de diazépam en 3 minutes OU

3- une ampoule à 1 mg de clonazépam en 3 minutes ;

4- en cas d'échec, répéter immédiatement une seule fois.

*Mettre en place immédiatement après : fosphénytoïne (FOS) ou phénytoïne (PHT) 20 mg/kg d'équivalent-PHT (E-PHT) sans dépasser 150 et 50 mg/min respectivement.

*Si les crises persistent après 20 min : phénobarbital 20 mg/kg sans dépasser 100 mg/min.

*Si les crises persistent après 40 min : thiopental (Nesdonal®), 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/h.

c/ Traitement de l'épilepsie:

1. Médical

Instaurer et choisir un traitement antiépileptique, c'est évaluer la probabilité de son efficacité et le risque d'effets secondaires. Dans l'idéal, le choix est basé sur le type de crises ou le diagnostic syndromique s'il est posé, mais aussi en fonction de l'âge et des caractéristiques propres du patient. Dans la pratique, la fréquence des épilepsies de l'enfant et leur grande variété impose une attitude pragmatique en plusieurs étapes, en fonction de la réponse du patient.

Première étape : monothérapie initiale

Quand traiter ?

En premier lieu, le traitement n'est introduit que si le diagnostic d'épilepsie est certain, après avoir éliminé une crise occasionnelle ou des phénomènes paroxystiques non épileptiques, fréquents chez l'enfant.

À noter qu'il n'est pas nécessaire de traiter toutes les épilepsies, notamment une forme peu active d'épilepsie à pointes centro temporales.

Quelle molécule ?

Le traitement doit toujours débuter par une monothérapie. Celle-ci permettra de contrôler l'épilepsie dans environ 80 des cas (épilepsie pharmaco-sensible). Le choix du traitement dépend essentiellement du type de crises et du syndrome épileptique s'il est identifié, mais également de l'âge de l'enfant et de ses caractéristiques.

En pratique, devant une épilepsie idiopathique, généralisée ou partielle, il est d'usage d'utiliser **le valproate de sodium en première intention**.

Il est cependant très important d'avoir écarté toute pathologie métabolique hépatique avant de l'introduire et d'être prudent chez le nourrisson ou le jeune enfant atteint d'encéphalopathie non étiquetée.

Le manque d'études contrôlées et l'absence d'AMM limitent malheureusement l'utilisation des nouvelles molécules chez l'enfant malgré leur meilleure tolérance.

Quelle posologie ?

Classiquement la dose optimale est la plus petite dose permettant le contrôle des crises sans effets secondaires.

En pratique le prescripteur s'appuie sur la dose minimale journalière conseillée par le fabricant, avec une ascension progressive en trois à quatre paliers pour atteindre la dose « cible » en deux à huit semaines.

La dose cible **d'acide valproïque** sera de **20 à 30 mg/kg**, celle de **carbamazépine** de **15 à 20 mg/kg**, celle d'**oxcarbazépine** de **20 à 30 mg/kg**.

Cette prescription se fait en informant les parents, éventuellement au moyen d'un document sur la surveillance clinique, les contre-indications médicamenteuses, les effets secondaires possibles. Comme pour toute pathologie chronique, une bonne observance est le fruit d'une explication bien conduite auprès des parents et de l'enfant.

Deuxième étape : évaluation de l'efficacité et de la tolérance

L'efficacité et la tolérance du traitement doivent être évaluées avec l'enfant et les parents deux à trois mois après l'introduction du traitement dans les épilepsies peu ou moyennement actives. L'efficacité est appréciée sur les symptômes cliniques et/ou EEG en fonction du syndrome épileptique.

Adaptation de la posologie

En pratique le traitement est ajusté à l'état clinique du patient et non à un taux résiduel : la posologie, plus petite dose efficace, tient compte de l'efficacité clinique, des effets secondaires, et en dernier lieu de la posologie moyenne théorique rapportée au poids.

La réalisation d'un taux résiduel peut être utile pour optimiser l'efficacité, identifier la toxicité ou une mauvaise observance. Celui-ci doit être réalisé en période d'état, soit quatre à six demi-vies après avoir atteint la dose maximale. Le suivi des taux résiduels est particulièrement important chez le nouveau-né et le nourrisson dont on connaît les variabilités pharmacodynamiques, l'évolution pondérale rapide, et qui exprimeront peu les effets secondaires ressentis.

Néanmoins, il existe une grande variabilité intra individuelle et interindividuelle des taux sériques notamment pour la carbamazépine et le valproate. Pour les autres molécules, les dosages de taux résiduels sont accessibles dans certains laboratoires uniquement en cas de doute sur l'observance ou de mauvaise réponse au traitement.

La posologie sera réadaptée ultérieurement en fonction de la croissance de l'enfant, de son métabolisme et de l'efficacité clinique .

Tolérance

Le clinicien doit connaître les effets secondaires possibles du traitement de façon à les rechercher cliniquement ou par un examen complémentaire. La surveillance clinique nécessite un interrogatoire et un examen clinique complet avec mensurations.

Certains effets secondaires justifient la réalisation d'une surveillance biologique systématique mais surtout orientée par la clinique (contrôle de la fonction hépatique, de la numération plaquettaire pour le valproate, contrôle de la numération pour la carbamazépine, de la natrémie pour l'oxcarbazépine).

Le contrôle de la fonction hépatique doit être réalisé dès l'apparition de signes cliniques digestifs chez un patient traité par valproate. D'autres effets secondaires justifient des examens paracliniques, ophtalmologiques (tonus oculaire pour le topiramate, campimétrie pour le vigabatrin), échographiques (rénale pour le topiramate) en cas de signe d'appel. Les symptômes neurologiques, cognitifs et comportementaux, fréquents, sont d'interprétation particulièrement difficile chez l'enfant car ils peuvent relever à la fois d'une origine psychoaffective, du traitement, ou de l'épilepsie et de son étiologie. Certains effets secondaires cliniques ne sont observés qu'en début de traitement et peuvent être tolérés. La présence d'accès paroxystiques de diplopie, une heure après la prise de carbamazépine ou ox-

carbazé- pine peut faire craindre à tort la survenue d'une crise alors qu'elle est réversible à la baisse du traitement.

L'apparition d'effets secondaires idiosyncrasiques impose un arrêt du traitement tandis que la présence d'effets secondaires dose-dépendants doit entraîner une réduction de la posologie. Si ces derniers persistent et interfèrent de façon significative et durable dans la vie quotidienne de l'enfant, un changement de monothérapie est justifié. L'apparition de nouvelles molécules, certes parfois plus onéreuses, mais également mieux tolérées, nous rend certainement plus attentifs lors du suivi thérapeutique aux effets secondaires, notamment cognitifs et comportementaux .

Troisième étape : changement de monothérapie ou bithérapie

En cas de résistance (25%) ou d'intolérance du traitement, peut justifier un changement de monothérapie.

Vérifier la posologie et l'observance

Le médicament est-il adapté à cette indication ? Est-il administré à bonne dose et l'observance est-elle bonne ? Existe-t-il une modification de la symptomatologie?

Une réévaluation électroclinique est parfois nécessaire avec EEG Vidéo avec un avis épiléptologique afin de préciser le diagnostic syndromique et l'indication thérapeutique. Ainsi, une épilepsie partielle à pointes centrotemporales active peut être aggravée par de la carbamazépine . Par ailleurs, avant de parler d'échec d'une monothérapie, il faut s'assurer de l'administration d'une dose suffisante ; ainsi la carbamazépine exerce un effet autoinducteur qui entraîne en général une baisse des taux sériques au bout d'un à 2 mois, révélée parfois par une nouvelle crise. Il suffit alors d'augmenter la posologie de carbamazépine (jusqu'à 30 à 40 mg/kg/j, si nécessaire) ou celle d'oxcarbazépine (jusqu'à 40 mg/kg/j, si nécessaire). Le changement de galénique avec passage de soluté à une forme à libération prolongée permet parfois un contrôle des crises et une meilleure tolérance clinique. En cas d'échec réel de la première monothérapie, une deuxième monothérapie est indiquée plutôt qu'une bithérapie (sauf cas exceptionnels d'épilepsies très actives)

Quelle molécule ?

Celle-ci dépendra du diagnostic syndromique réévalué et de l'expérience du clinicien. La plupart des études cliniques d'efficacité se basent sur un pourcentage de réduction de crises partielles ou crises généralisées chez des patients pharmacorésistants.

Nous manquons certainement d'études cliniques contrôlées, comparatives, sur les indications des nouveaux anti-épileptiques dans les syndromes épileptiques de l'enfant. Les épilepsies graves de l'enfant avec retentissement sur le développement mental justifient des essais thérapeutiques en milieu hospitalier le plus souvent hors AMM.

Dans certains cas, une bithérapie est proposée dès l'échec d'une première monothérapie, notamment dans les encéphalopathies épileptiques. Dans le cas des épilepsies partielles, la séquence de l'utilisation des antiépileptiques répond à plusieurs critères : âge, effets secondaires, rapidité de titration, pathologie neurologique sous-jacente associée, traitements associés.

Quatrième étape : bithérapie

Peu d'études randomisées ont prouvé une efficacité supérieure d'une bithérapie à une monothérapie, néanmoins on peut concevoir l'existence d'une synergie dans la mesure où les cibles thérapeutiques sont différentes. Le concept de polythérapie rationnelle par l'association **valproate + lamotrigine**. Plusieurs auteurs suggèrent d'associer des traitements ayant des mécanismes d'action différents (par exemple : canal sodique + gabaergique)

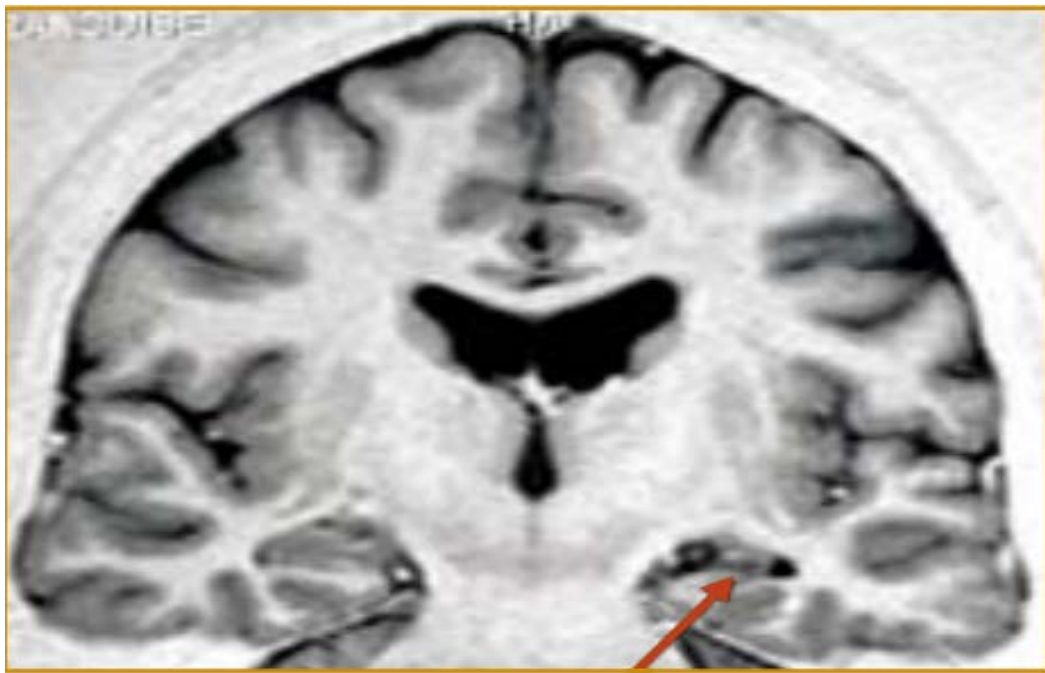
Le maniement d'une bithérapie demande une bonne connaissance des interactions métaboliques, et des effets secondaires. Les changements thérapeutiques doivent être pratiqués après un temps d'évaluation suffisant. Indiquée en cas de **pharmacorésistance** qui est affirmée après échec de deux monothérapies et une bithérapie bien conduite. Après échec de cette bithérapie, il est important de réévaluer l'épilepsie avec enregistrements EEG Vidéo, afin de pouvoir discuter le plus tôt possible les possibilités d'un traitement chirurgical, surtout lors de la présence de crises stéréotypées, focales, y compris en l'absence de lésion clairement identifiée.

2) Chirurgical :

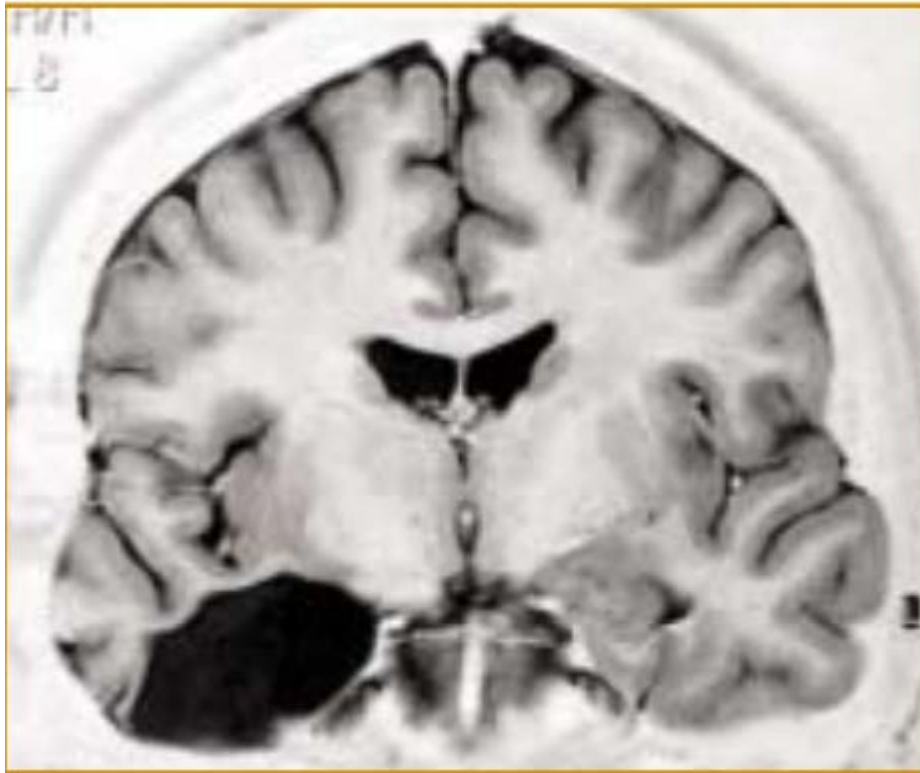
Envisageable en cas d'épilepsie partielle sévère réfractaire à un traitement médical adapté

- ❖ **Foyer épileptogène** limité repéré et accessible à la chirurgie sans que résection entraîne séquelles neuro invalidantes
- ❖ Les meilleurs résultats ont été obtenus **dans épilepsie partielle temporale**

- ❖ Les modalités du traitement chirurgical des épilepsies partielles pharmaco résistantes ne sont pas prédéfinies mais sont choisies au cas par cas pour chaque patient au terme d'un bilan comportant des étapes systématiques et d'autres optionnelles, et dont le but est d'identifier le foyer épileptogène, c'est-à-dire d'en définir les limites anatomiques, la situation topographique et la valeur fonctionnelle. Si ce dernier apparaît inscrit dans un volume suffisamment restreint, situé dans un secteur chirurgicalement accessible et n'a pas de valeur fonctionnelle manifeste, on peut proposer d'en réaliser l'exérèse.



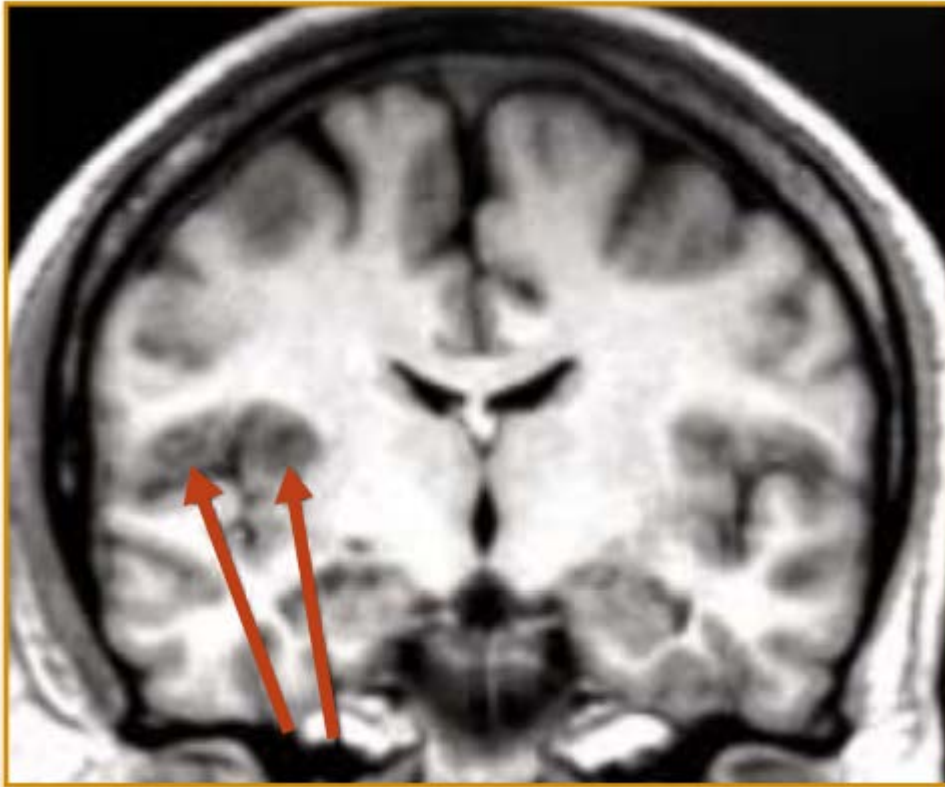
Aspect d'atrophie de l'hippocampe gauche (flèche)
sur une coupe coronale de l'encéphale d'un patient souffrant d'épilepsie temporo-mésiale gauche



Résection de la face interne du lobe temporal droit selon la méthode décrite par Spencer.



Radiographie de crâne de face réalisée à la fin d'une exploration stéréo-EEG. Implantation bilatérale. Chaque lettre désigne une électrode particulière. L'activité EEG intracorticale est recueillie sur chacun des contacts radio-opaques.



Exemple de lésions de thermocoagulation (THC)

(flèches) réalisée à la face interne de l'opercule frontal droit et au cortex insulaire. Les lésions de ce secteur très difficile d'accès en neurochirurgie.

3) Régime cétogène :

1-Principe

Le jeûne a longtemps été associé à une réduction de la fréquence des crises. Les cétones sont produites au cours de longues périodes de jeûne. Quand un jeûne est rompu avec des aliments qui contiennent des glucides ou des protéines, les crises reviennent. Bien sûr, le jeûne n'est pas une solution durable.

Le régime cétogène, qui contient une teneur fortement réduite en glucides, adéquate en protéines et riche en matières grasses, imite un état de jeûne qui permet de produire des cétones. Les cétones sont indicatrices d'un changement métabolique important, mais elles ne peuvent pas expliquer l'effet antiépileptique à elles seules. Les chercheurs étudient les mécanismes d'action supplémentaires pour mieux expliquer pourquoi ce régime minimise les crises.

2-Indication et Efficacité

Le régime cétogène peut être efficace dans le traitement des personnes atteintes d'épilepsie résistante aux médicaments de l'enfance à l'âge adulte.

Jusqu'à 60 % des enfants qui tentent un régime cétogène sous supervision constatent 50 % ou plus de réduction de la fréquence de leurs crises.

3-Résultats:

La réduction des crises peut se produire très rapidement après le début du régime cétogène ou elle peut se faire attendre plusieurs mois. L'engagement à poursuivre le régime alimentaire est important afin de déterminer l'efficacité de la thérapie pour maîtriser les crises.

4)-Mesures supplémentaires :

a-Psychothérapie.

b-Orthophonie.

c-Rééducation fonctionnelle, kinésithérapie.

d-Traitement orthopédique.

5)-Surveillance :

A* Maladie :

1-Soutien psychologique ; information et éducation du patient.

2-Observance / tolérance / efficacité du traitement : recherche de récurrences des crises+++.

3-Éviction des facteurs favorisants :

a-Dette de sommeil.

b-Alcool.

c-Stimulation lumineuse.

d-Certains sports sont contre-indiqués : plongée, alpinisme, ...

e-Préféré un antiépileptique non tératogène (Lamotrigine).

4-NFS en début de traitement par acide valproïque, carbamazépine, diphénylhantoïne (thrombocytopénie, leucopénie, anémie macrocytaire)

5-SGOT SGPT systématique en cas de traitement par acide valproïque (hépatite toxique).

B*Effets secondaires du traitement :

I-Valproate de Sodium :

A-Cliniques

- 1-Nausées, tremblements (très fréquents >10% des cas).
- 2-Vomissements, diarrhées, épigastralgies, le plus souvent en début de traitement ; gonflement des gencives, inflammation de la bouche, prise de poids, somnolence, céphalées, sensation de vertiges, troubles de la mémoire, syndrome confusionnel, agressivité, hallucinations, agitation, troubles de l'attention, baisse de l'acuité auditive, syndrome extrapyramidal, mouvements involontaires et saccadés des yeux, troubles du cycle, saignements fréquents, entre 1 et 10% des cas).
- 3-Hépatite.
- 4-Éruption cutanée

B-Biologiques :

- 1-Perturbation du bilan hépatique avec cytolysé hépatique.
- 2-Anémie.
- 3-Diminution du taux de plaquettes sanguines.

II-Lamotrigine :

A-Cliniques :

- 1-Réactions allergiques ; les plus fréquentes (1/200) sont des éruptions de boutons, le plus souvent bénignes, mais pouvant évoluer vers des lésions graves et exceptionnellement mortelles.
- 2-Maux de tête, troubles de la vision, tremblements, somnolence, agitation, fatigue, vertiges, troubles digestifs, augmentation paradoxale de la fréquence des crises d'épilepsie.

B-Biologiques :

- 1-Atteinte hépatique.
- 2-Atteinte hématologique.

III-Carbamazépine:

A-Cliniques:

- 1-En début de traitement : fatigue, somnolence, maux de tête, vertiges, troubles de la coordination des mouvements, sécheresse de la bouche, troubles de l'accommodation, vision double, diarrhée ou constipation, nausées, perte de l'appétit. Ces manifestations disparaissent habituellement après 8 à 15 jours de traitement ou après réduction de la posologie.
- 2-Pendant le traitement :

a-Très fréquents : troubles de l'équilibre, somnolence, fatigue, éruption cutanée, urticaire, vomissements ;

b-Fréquents : maux de tête, vision floue, prise de poids;

c-Peu fréquents : tremblements, mouvements anormaux des membres, de la face, de la bouche ou des yeux, rougeur cutanée accompagnée d'une desquamation.

B-Biologiques:

1-Baisse du nombre des globules blancs.

2-Diminution du nombre des plaquettes.

3-Hyponatrémie.

4-Augmentation des transaminases hépatiques.

IV-Lévétiracétam:

A-Cliniques :

1-Très fréquents : fatigue, somnolence.

2-Fréquents : rhume, perte d'appétit, prise de poids, agitation, dépression, sautes d'humeur, manifestation d'hostilité ou d'agressivité, insomnie, nervosité, irritabilité, troubles de la personnalité, troubles de la pensée, troubles du comportement, anxiété, confusion des idées, hallucinations, trouble psychotique, idées suicidaires, perte de mémoire, troubles de la coordination de mouvements, étourdissement, maux de tête, mouvements involontaires, tremblements, troubles de l'équilibre et de l'attention, vertiges, vision double ou trouble, toux, douleur abdominale, diarrhée, digestion difficile, nausées, vomissement, éruption cutanée, eczéma, démangeaisons, douleur musculaire, baisse des plaquettes dans le sang.

3-Plus rarement : perte de poids, pancréatite, insuffisance hépatique, insuffisance rénale aiguë, réaction allergique, perte de cheveux, blessure accidentelle.

B-Biologiques :

1-Augmentation des transaminases, hépatiques.

2-Anomalie de la numération formule sanguine : Neutropénie, pancytopenie, thrombopénie.

VIII/ Complications :

❖ Surtout en cas de crise généralisée.

❖ Pneumopathie d'inhalation.

- ❖ État de mal épileptique : Crise persistante > 20-30 minutes ou répétition à bref délai de crises, avec persistance en inter critique d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologique.

-On distingue :

1- L'état de mal convulsif

2- L'état de mal non convulsif, dont le diagnostique nécessite souvent un EEG

=>Facteurs favorisants :

-Mauvaise observance thérapeutique -Agression cérébrale (tumorale, trauma, désordre hydroélectrolytique, toxique, ...).

3-Conséquence Immédiate : trouble neurovégétatif, acidose et oedème cérébral

4-Tardive : lésion neuronal ischémique à l'origine de séquelle •

5-Décès.

IX/ Evolution : 2 groupes d'évolution différente

A- La forme pharmaco-sensible :

Si les crises ont disparu et le traitement est bien supporté : forme pharmaco-sensible = 80% des cas :

Chez les enfants, l'épilepsie disparaît à l'adolescence dans six cas sur dix, lorsque les circuits neuronaux ont fini leur développement. Dans deux autres cas sur dix, les médicaments peuvent être supprimés après plusieurs années de traitement sans crise.

- L'arrêt du traitement ne sera envisagé qu'après **au moins deux ans** sans crises et uniquement devant un **syndrome épileptique dont l'évolution spontanément bénigne est connue, sous contrôle EEG** et avec **l'accord éclairé du patient** (ou de la famille dans les épilepsies de l'enfant) **La forme pharmaco-sensible : deux ans sans crise bonne évolution**

B- La forme chronique pharmaco-résistante:

Si les crises persistent et que le traitement est bien supporté

- Savoir si le traitement est bien pris : interrogatoire, dosage du taux sanguin (devant un taux inférieur aux taux thérapeutiques connus, mauvaise observance ou dose administrée insuffisante ... ?)
- Augmenter progressivement la dose du médicament prescrit et l'adapter à l'évolution
- En cas d'échec, remplacement par une autre molécule et ainsi de suite avec les différentes thérapies à disposition
- Si malgré cela, les crises persistent, on envisagera la bithérapie
- Le passage à une polythérapie plus lourde n'améliore que rarement l'état du patient, voir peut aggraver les crises tout en augmentant le risque d'effets secondaires

Si le traitement est mal toléré

- Arrêter le médicament et le remplacer par un autre produit en cas de réaction d'idiosyncrasie (en particulier érythème fébrile au début d'un traitement par carbamazépine ou lamotrigine) ou d'effet secondaire grave (hépatite ou trouble de conscience sous valproate de sodium, toxicité hématologique de la carbamazépine, de la diphenylhydantoïne...)
- Sinon, vérifier absence de surdosage par un dosage plasmatique de la molécule en cas de somnolence ou des vertiges et éventuellement diminuer la dose
- Changement de forme galénique ou d'horaire des prises peuvent, rarement, améliorer des troubles digestifs. En cas de nécessité, on mettra en route un autre antiépileptique
- Dans de rares cas, une chirurgie stéréotaxique pourra être envisagée après plus de deux ans d'échec médicamenteux (épilepsie temporale).

- Dans tous les cas, il faut préalablement éliminer une indication de chirurgie de l'épilepsie qui donnerait une plus grande probabilité de guérison ou de résultats très satisfaisants.

Chez tout patient épileptique résistant aux traitements anti-épileptiques, il faut se poser la question d'un traitement chirurgical. Il s'agit d'un traitement curatif possible si les crises sont partielles et issues d'une même aire anatomique, que cette zone épileptogène n'est pas trop étendue et que son exérèse n'entraîne pas de déficit neurologique ou un déficit acceptable. Au-delà, si la chirurgie curatrice est impossible, le recours à la stimulation du nerf vague reste envisageable ainsi que la participation aux essais thérapeutiques.

Tous ces patients peuvent également bénéficier d'un accompagnement psychologique, qui outre une meilleure tolérance de leur maladie peut aussi diminuer la fréquence des crises (amélioration du stress, du sommeil...

X/ Pronostic :

- Chez l'enfant, les antiépileptiques améliorent parfois de façon spectaculaire le pronostic de certains syndromes. A contrario, ils peuvent augmenter la fréquence des crises voire entraîner l'apparition d'autres types de crises.

Il est important que les parents observent attentivement leurs enfants et informent rapidement le médecin de toute augmentation de la fréquence ou de la sévérité des crises.

- Le pronostic d'une épilepsie dépend peu des crises, mais surtout de la cause sous-jacente. Une épilepsie idiopathique est donc généralement de bon pronostic ; certaines formes sont transitoires et guérissent spontanément, d'autres durent plus longtemps mais sont en règle très sensibles au traitement.

Inversement, dans les formes symptomatiques, le pronostic dépend de la cause. En cas d'épilepsie symptomatique d'une malformation cérébrale par exemple, le pronostic est lié à l'étendue de cette malformation.

*Facteurs pronostiques:

- Fréquence des crises
- Facteur déclenchant
- Durée de l'épilepsie active sous traitement
- Seuil épileptogène augmente avec l'âge
- Pharmaco-résistance.
- Etendue des lésions.

XI/ Conclusion

L'épilepsie reste une maladie neurologique fréquente (2ème après la migraine).

Le diagnostic se fait grâce à la clinique par évaluation du type de crises et la répétition de celles-ci, et grâce à l'EEG qui retrouve le plus souvent des anomalies du tracé électrique électroencéphalographique, et dont doit bénéficier tout malade épileptique en dehors de ses crises.

Le diagnostic étiologique nécessite bien souvent des explorations plus poussées notamment l'imagerie cérébrale et plus particulièrement l'IRM cérébrale qui permet souvent de retrouver une lésion cérébrale pouvant être en cause dans la survenue de l'épilepsie.

La prise en charge de l'épilepsie chez l'enfant doit être multidisciplinaire : principalement médicamenteuse, elle peut nécessiter, en plus de la prise en charge pédiatrique, la collaboration parfois d'orthophonistes, psychologues, rééducateurs et orthopédistes, et peut être d'autres spécialités encore.

Le pronostic de la maladie dépend principalement de la forme clinique de l'épilepsie et du degré de la réponse et de la tolérance du traitement médicamenteux ainsi que du type de l'évolution de la maladie sous traitement.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

[1]. Dr Mathieu Milh, Pr Brigitte Chabrol.

Épilepsie de l'enfant.

La revue du praticien :2009 ; VOL .59 ; Page :693.

[2]. Dr Sylvain Rheims, Pr Philippe Ryvlin.

Épilepsie de l'enfant.

La revue du praticien :2010 ; VOL .60 ; Page :1467.

[3]. Dr Arnaud Biraben, Anne Beauplet.

Stratégie thérapeutique dans l'épilepsie.

La revue du praticien :2005 ; VOL .55 ; Page :283.

[4]. Dr Arielle Crespel, Bernadette Couffignal, Sylvie Bocquet, Philippe Gélisse.

Exploration d'une épilepsie: comment? pour qui? jusqu'où?.

La revue du praticien :2005 ; VOL .55 ; Page :264.

[5]. Dr Sophie Dupont, Domont A, Beaussart M, Van der Lugt PJM...et coll.

Épilepsies ;

D'importants progrès diagnostiques et thérapeutiques.

La revue du praticien :2005 ; VOL .55 ; Page :300.

[6]. Dr Alexis Arzimanoglou, Edouard Hirsch.

Les épilepsies de l'enfant.

Mt Pédiatre :2006; VOL.09 ; Page :349.

- [7]. Docteur Paul Lelond,P.thomas ,A.Arzimanoglou.
L'épilepsie de l'enfant.

Les moniteurs des pharmacies ; 2005 ; Page :14.

- [8]. Dr. Jean Isnard, Braon Surgery.

Chirurgie de l'épilepsie.

La revue du praticien :2005 ; VOL .55 ; Page :293.

- [9]. D r.Michael W,Mann, Thomas P, Arzimanoglou A,...et coll.

Prise en charge de la première crise épileptique

La revue du praticien :2005 ; VOL .55 ; Page :270.

- [10]. Thomas P, Arzimanoglou A, Outin H, Liot P...etcoll.

Prise en charge des états de mal épileptiques.

La revue du praticien :2004 ; VOL .54 ; Page :286.

- [11]. Antoine François Prévost D'Exiles,C. Du Boille.

Manuel Lexique

Les libraires associés et liege 1788 à PARIS 2009 .VOL 01 ;Page : 612.

- [12]. Dr .Alexandre N. Datta, Bâle.

Traitement antiépileptique de l'enfant.

Paediatrica ; 2014 ;Vol. 25 ; Page :08.

- [13]. Dr Thomas Schmitt, Mechelke , Lucerne.

Traitement antiépileptique de l'enfant

Paediatrica 2003; Vol. 14 ;Page : 05.

[14]. Bureau Michelle, Genton Pierre, Dravet Charlotte.

Les Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent.

John Libbey Eurotext, Paris 2013 _Page :682 ;

5 éme édition : 2013.

[15]. Charlotte Dravet.

Comprendre l'épilepsie: Notions élémentaires sur l'épilepsie et les épilepsies

John Libbey Eurotext, Paris 2005 _Page :59 ;

Edition 2005.

[16]. J. Roger, Michelle Bureau, C. H. Dravet, Pierre Genton,..etcoll

Les Syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent.

John Libbey Eurotext, Paris 2010 _Page :604 ;

Edition 2010.

[17]. Collège des Enseignants de Neurologie www.cen-neurologie.fr/premier-cycle/semiologie-analytique/syndrome-myogene-myopathique/semiologie-crisis-epileptiques

ETUDE STATISTIQUE

Sommaire

I. Objectifs.....	3
A- Objectif principal	3
B- Objectifs spécifiques.....	3
II. Méthodologie.....	4
a. La population d'étude	
b. Lieu d'étude	
c. Période d'étude	
d. Le type d'étude	
e. Sources d'information	
f. Modalité de collecte des données	
g. Traitement des données	
III. Représentation des résultats.....	4
IV. Analyse des données.....	5
1- Les données épidémiologiques	5
2- L'âge de début	7
3- Les antécédents familiaux, périnataux, de consanguinité.....	8
4- Les examens complémentaires.....	11
5- Le diagnostic étiologique.....	15
6- Les stratégies thérapeutiques.....	16
7- Complication et handicap.....	17
V. Discussion.....	19
VI. Conclusion.....	20

I. Objectifs

A. Objectif principal :

Notre étude a comme objectif principal : **Etude statistique pour évaluer l'état des lieux, concernant les consultations des enfants épileptiques suivis au niveau de la Clinique médicale infantile – CHU MUSTAPHA**, Durant ces trois dernières années.

B. Objectifs spécifiques :

Il s'agit de déterminer :

- ❖ L'épidémiologie de l'épilepsie chez les enfants :
 - L'âge moyen des enfants suivi en consultation.
 - La prédominance par rapport au sexe.
- ❖ Les antécédents familiaux de convulsion, de consanguinité et périnataux.
- ❖ L'âge de début des épisodes épileptiques.
- ❖ Les explorations faites chez les enfants suivis.
- ❖ Le diagnostic étiologique et la stratégie thérapeutique.
- ❖ Les complications et Handicaps.

II. Méthodologie

La méthodologie pour laquelle nous avons opté pour la réalisation de notre étude a concerné les éléments suivants :

A. **Population d'étude** :

Notre étude a porté sur 190 enfants épileptiques suivis en consultation spécialisée_neurologie Clinique Médicale Infantile_CHU Mustapha issus de plusieurs wilayas de l'Algérie.

B. Période d'étude

L'étude s'est déroulée sur la période allant du 1^{er} janvier 2015 au 31 décembre 2017.

C. Type de l'étude

Notre étude est de type descriptif rétrospectif.

D. Sources d'informations

Les informations sont recueillies à partir des dossiers de consultations dans l'archive du service.

E. Modalités de recueil des données

Le recueil des données a été effectué par les étudiants de 7^e année de médecine affectés à l'unité de CRESPIIN, dans le cadre de leur stage de pédiatrie au CHU MUSTAPHA, qui s'est déroulé du 20/09/2018 au 19/12/2019.

F. Traitement des données

Le traitement des données a été fait à l'aide du tableau de dépouillement qui a repris l'ensemble des variables quantitatives et qualitatives.

III. Présentation des résultats

- Les résultats des variables quantitatives et qualitatives ont été présentés par des tableaux de fréquences relatives.
- Les résultats des fréquences ont été illustrés par des représentations graphiques.

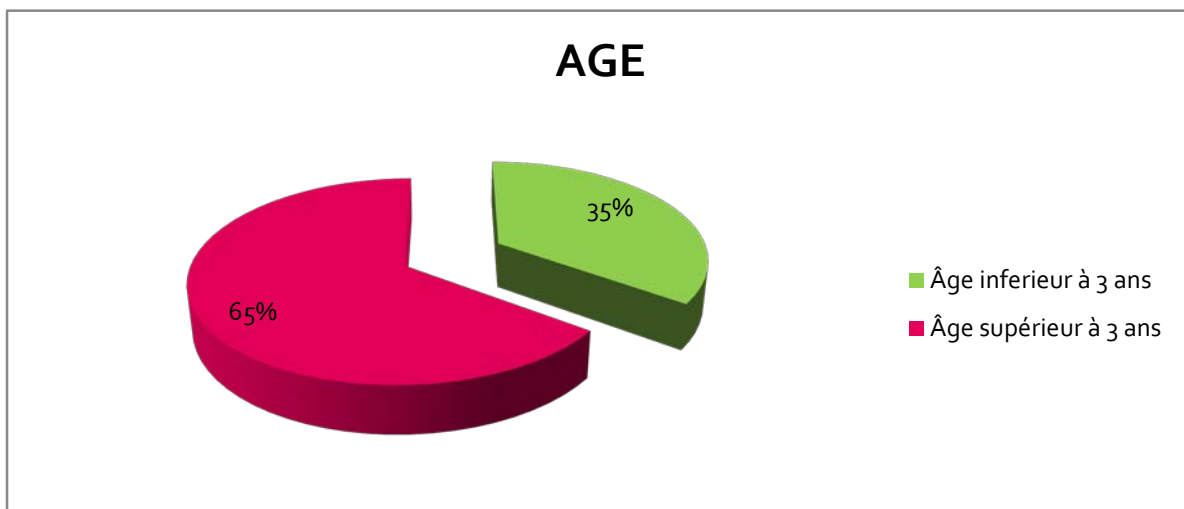
IV. Analyse des données

1-Répartition des cas selon les données épidémiologiques :

A/Selon l'Âge :

Âge (années)	Nombre de cas	Pourcentage
≤ à 3	67	35%
>3ans	123	65%
Total	190	100%

Tableau n°1 : Nombres de cas épileptiques selon l'âge.



Figures N°1 : La répartition des enfants épileptiques selon l'Age :

Commentaire :

Dans notre consultation spécialisée on a constaté que 65% des enfants épileptiques sont âgés de plus de 3ans.

B. Selon le sexe :

	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	106	56%
Féminin	84	44%
Total	190	100%

Tableau 2 : Nombres de cas épileptiques selon le sexe.

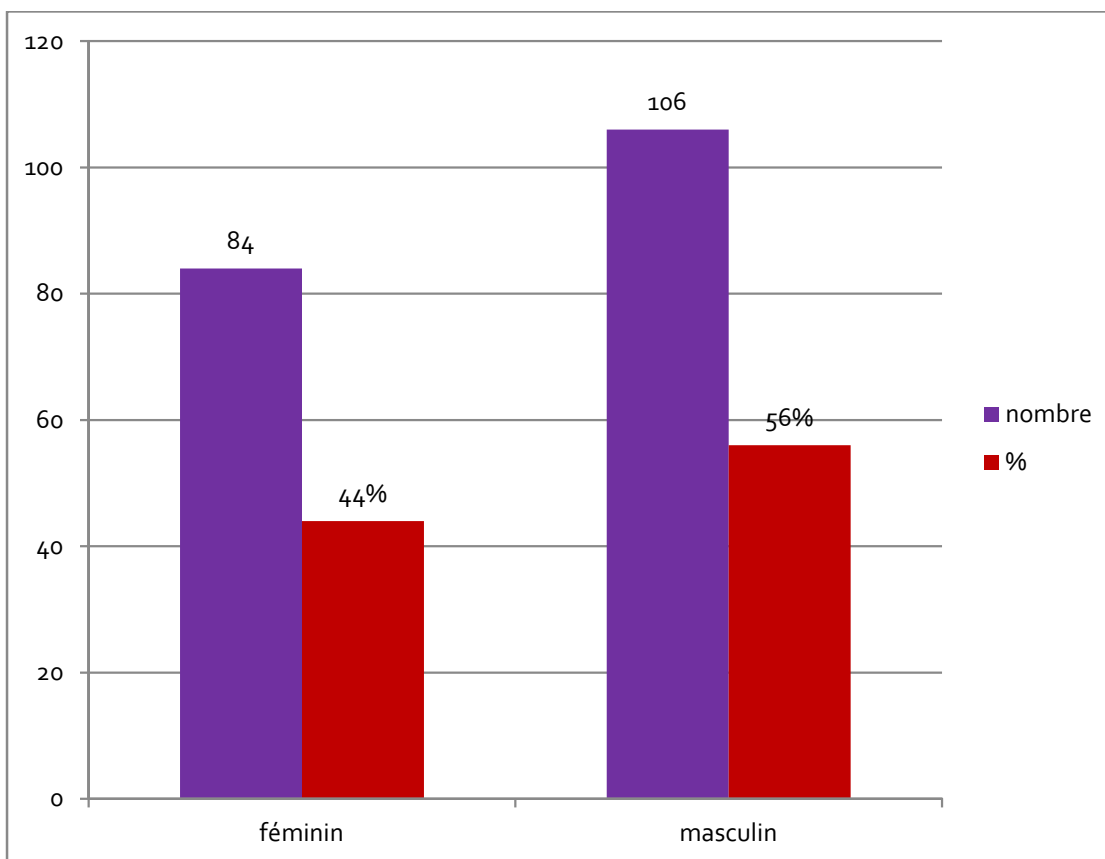


Figure N°2 : La répartition des enfants épileptiques selon le sexe.

Commentaire :

Il existe une légère prédominance masculine avec sex ratio=1,26.

2/L'âge de début :

<u>Âge (an)</u>	<u>Nombre de cas</u>	<u>Pourcentage</u>
0 - 1	90	47,36
1 à 3	45	23,68
3 à 9	36	18,94
9 à 16	19	10

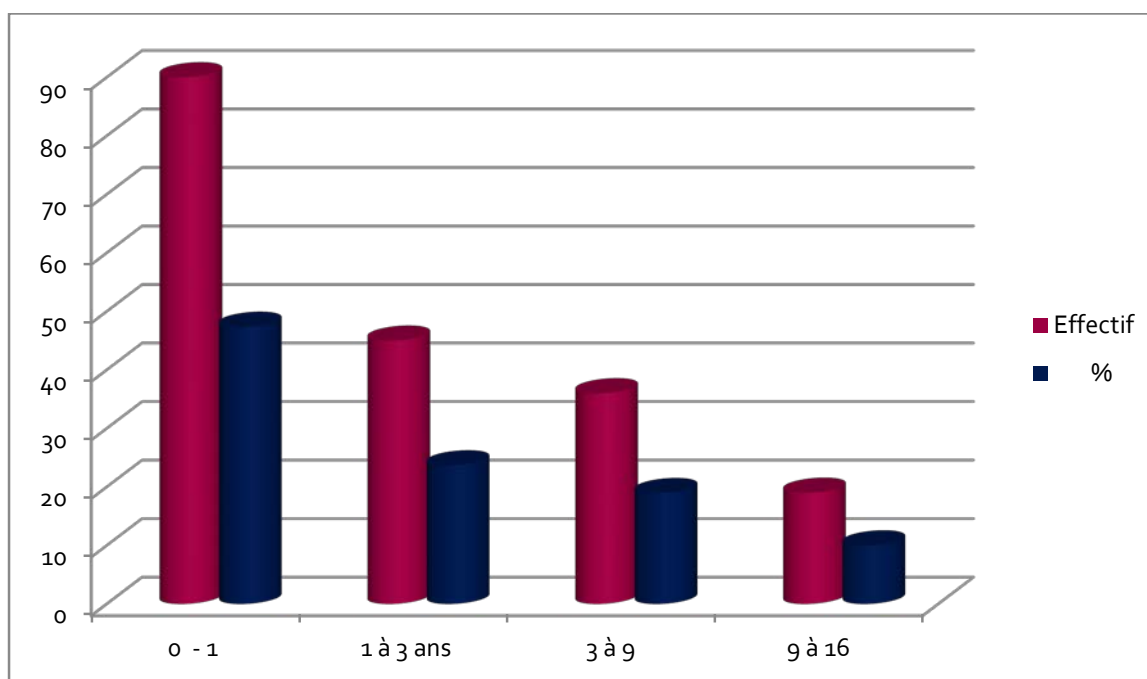


Figure N°3 : Répartition des enfants épileptiques selon l'âge de début des crises.

Commentaires :

Pratiquement dans la moitié des cas le début remonte à la première année de vie chez (47 %) des enfants. L'autre moitié des cas le début survient lors des 10 années de vie. A partir de 10ans l'épilepsie est plus rare

3/Les Antécédents familiaux :

Répartition des nombres d'enfants épileptiques selon la présence ou non d'antécédents familiaux.

<u>Antécédents</u>	<u>Nombre de cas</u>	<u>Pourcentage</u>
Présents	39	18.05%
Absents	151	81.15%
Total	190	100%

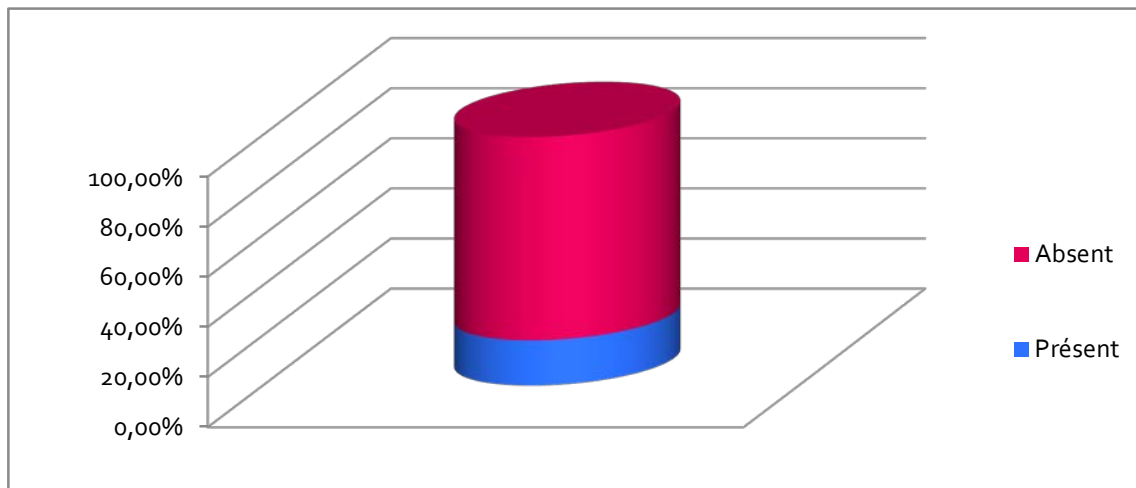


Figure N°4 : Répartition des patients selon leurs ATCDS familiaux.

Commentaire :

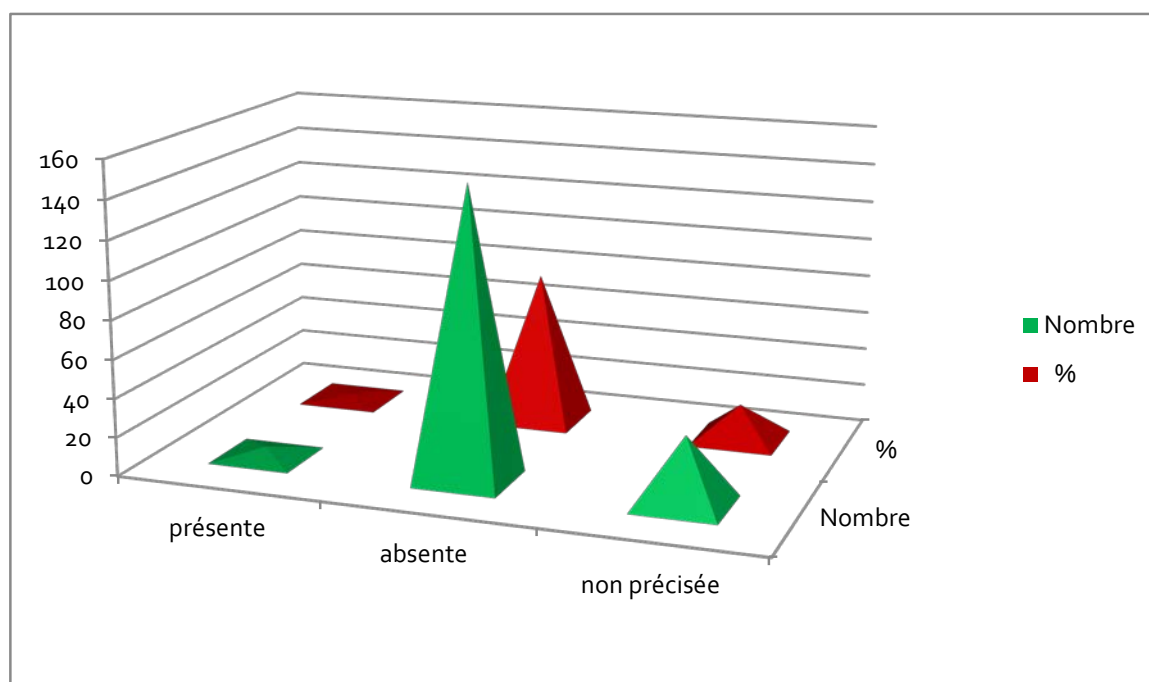
Le terrain familial épileptique représente 18.05 % des enfants (1/5)

Dans la majorité des cas l'épilepsie semble sporadique 81.15 % (4/5)

4/ Consanguinité :

Répartition des enfants épileptiques qui ont une notion de consanguinité.

	Nombres cas	%
Présente	5	2.41
Absente	150	78.94
Non précisée	35	18.65
Total	190	100



Figures N°5 : Répartition de la consanguinité chez les enfants épileptiques.

Commentaire :

On remarque d'après l'échantillon étudié que la consanguinité ne semble pas incriminée dans la survenue de L'épilepsie chez l'enfant.

5/ Les Antécédents périnataux :

Antécédents périnataux	Nombres cas	%
Présent	85	45
Absent	105	55
Total	190	100

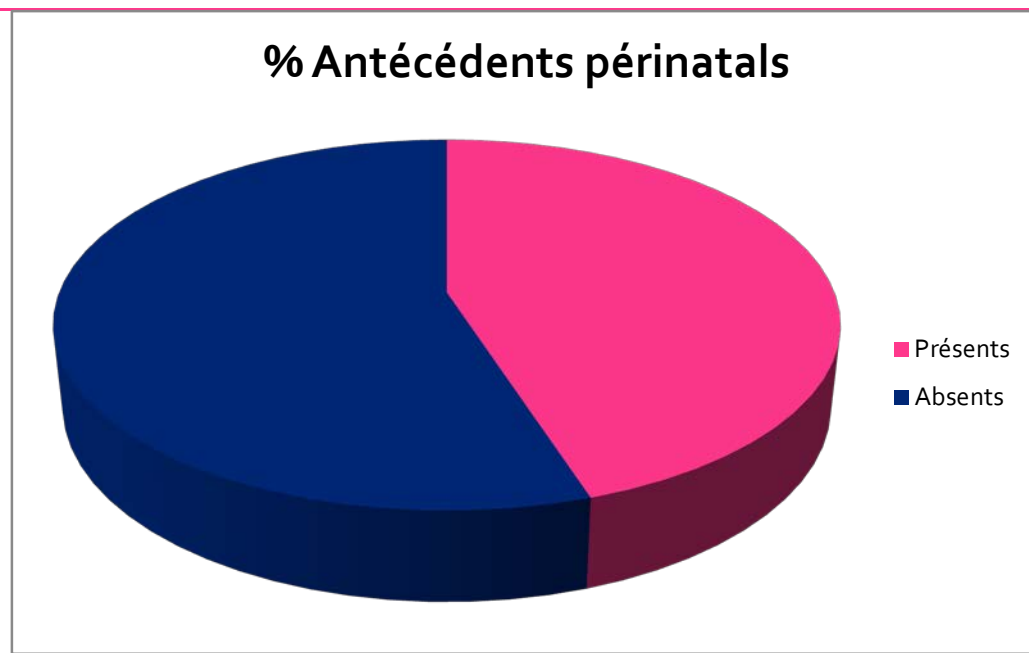


Figure N°6 : Répartition des enfants épileptiques selon leurs antécédents périnataux.

Commentaire :

45 % des enfants épileptiques ont des Antécédents de pathologies périnatales diverses (souffrance fœtale, anoxie néonatales...).

6-Répartition selon les examens complémentaires :

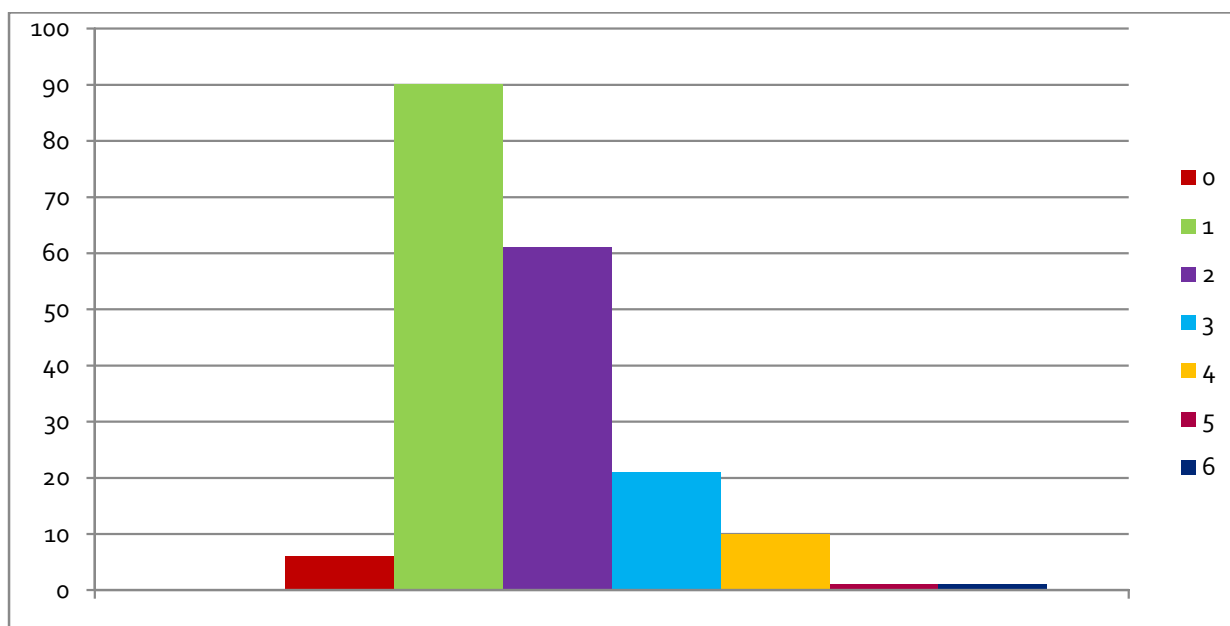
A/ EEG :

L'EEG est réalisé en premier lieu devant la suspicion d'une épilepsie.

Le nombre d'EEG qui ont été réalisés chez chaque patient de notre population d'étude est représenté dans le tableau suivant :

Nombre	0	1	2	3	4	5	6	Total
Effectif	6	90	61	21	10	1	1	190
%	3.15	47	32	11	5.26	0.52	0.52	100

Tableau 3 : Nombre d'EEG réalisés par patient.



Figures N°7 : Répartition des cas selon le nombre d'EEG réalisé.

Commentaire :

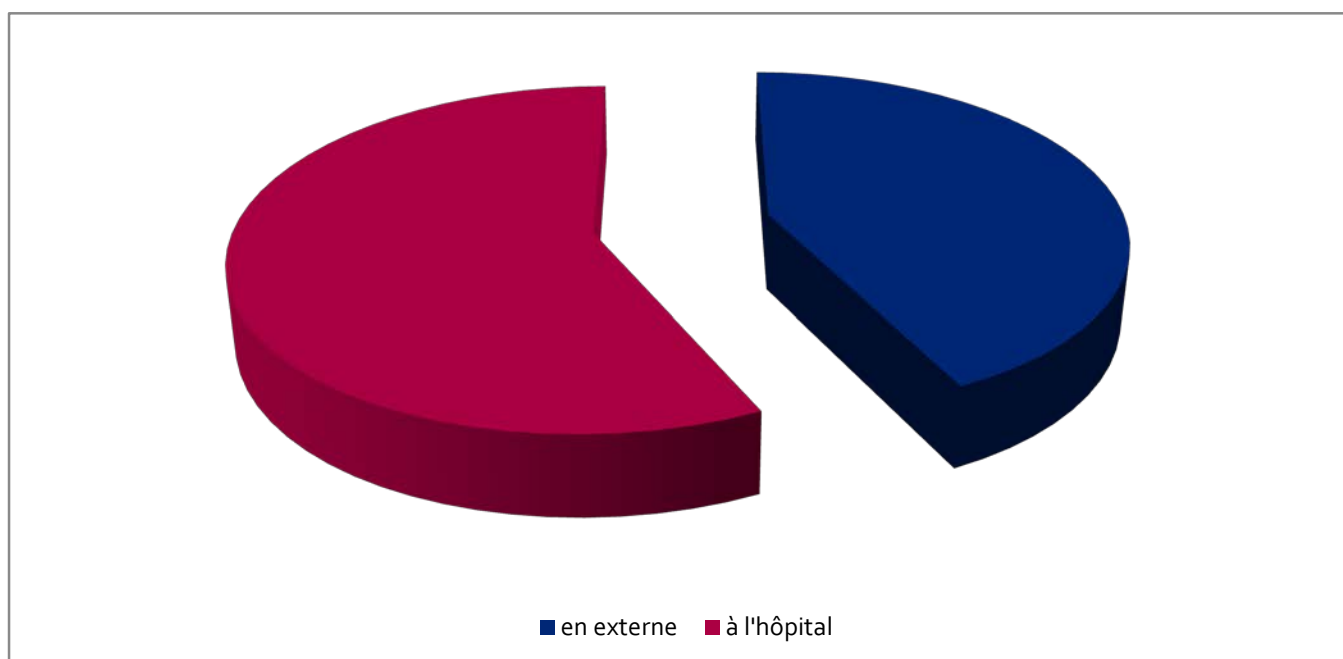
Selon les résultats on remarque que presque la totalité de notre population d'étude 184 patients soit 96.84 % a bénéficié au moins d'un EEG.

La majorité des patients soit 47.36% a fait un seul EEG voire 2 (32.1 %), une minorité (0.52%) qui a fait 5 voire 6 EEG mais qui n'ont pas été demandés à notre niveau

B/Répartition du nombre d'EEG selon le lieu de réalisation :

Lieu de réalisation	A l'hôpital	A titre externe	Total
Effectif	184	138	322
%	57.14	42.86	100

Tableau 4 : Nombre d'EEG selon le lieu de réalisation.



Figures N°8 : Nombre d'EEG selon le lieu de réalisation.

Commentaire :

Les résultats de l'étude montrent que plus de la moitié soit 57.14% des EEG ont été réalisés à l'hôpital.

C/Les examens d'imagerie :

Les bilans radiologiques sont demandés en fonction de la symptomatologie clinique surtout initiale afin d'établir un diagnostic étiologique.

Dans notre étude le nombre de patients ayant bénéficié d'un examen d'imagerie est représenté dans le tableau suivant :

Examen d'imagerie	oui	Non	Total
Nombre cas	127	63	190
%	66.84	33.16	100

Tableau 3 : Répartition des patients selon la réalisation ou non d'un examen d'imagerie

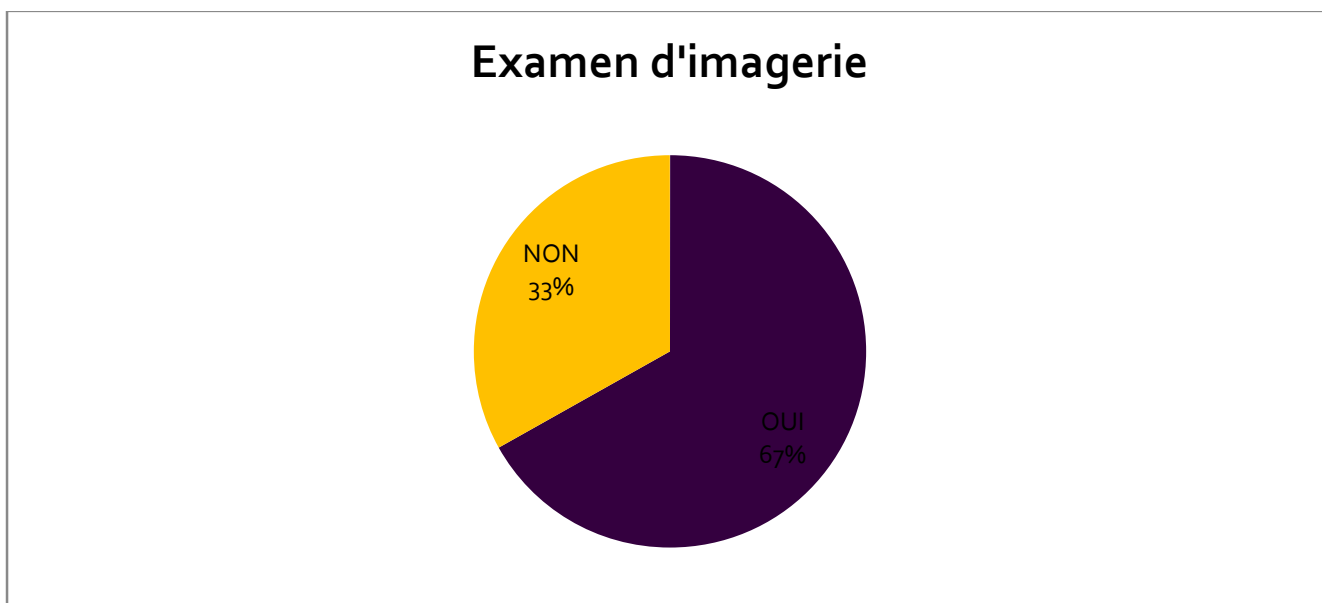


Figure N°9 : Répartition des patients selon la réalisation ou non d'un examen d'imagerie.

Commentaire :

Les résultats montrent que les 2/3 de la population ont bénéficié d'un examen d'imagerie.

Ces examens sont soit une TDM soit une IRM soit les deux à la fois comme le montre le tableau suivant :

Type d'examen	IRM	TDM	IRM+TDM	AUCUN	Total
Effectif	67	57	3	63	190
%	35	30	1.57	33.7	100

Tableau 4 : Répartition des patients selon le type d'examen réalisé.

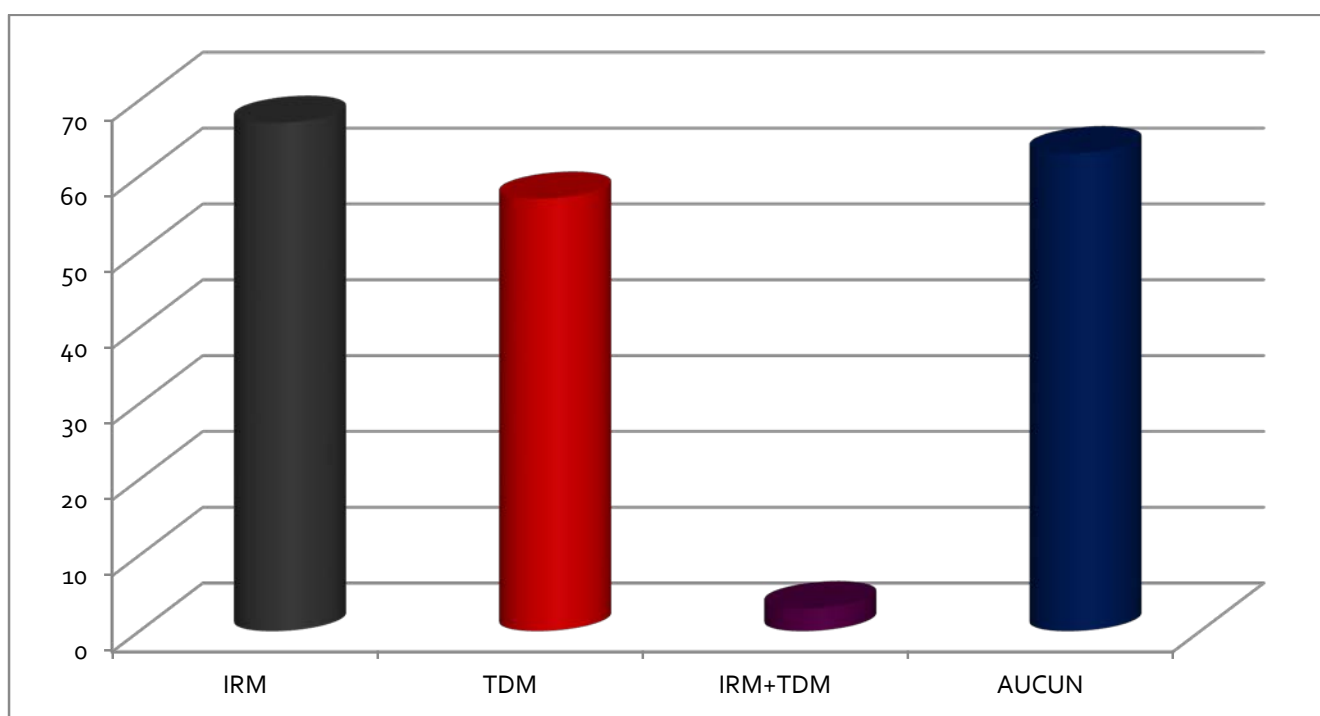


Figure N°10 : Répartition des patients selon le type d'examen réalisé.

Commentaire :

Les résultats de l'étude montrent que l'IRM est plus demandée par rapport à la TDM, un seul examen est demandé sauf pour 2% des patients où il a été demandé les deux : TDM + IRM. Les résultats des examens d'imagerie se résument dans le tableau suivant :

Résultat d'imagerie	Normal	Lésionnel	Total
Effectifs	82	45	127
%	64.56	35.43	100

Tableau 5 : Résultats des examens d'imagerie.

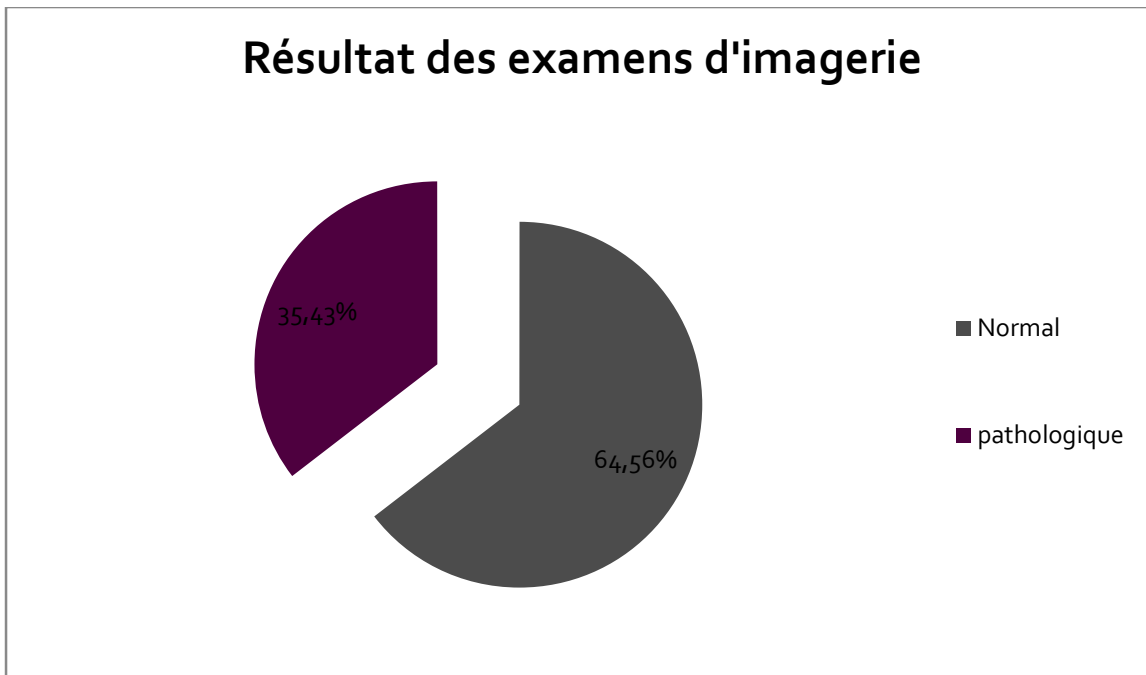


Figure N°11 : Répartition des résultats des examens d'imagerie.

Commentaire :

On remarque que 1/3 des enfants épileptiques présente des examens d'imagerie pathologiques alors que les 2/3 sont sans anomalie.

7/Le diagnostic étiologique :

Après un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques le diagnostic d'épilepsie peut être établi, plusieurs formes peuvent exister, dans notre étude les différents types d'épilepsie diagnostiqués sont présentés dans le tableau suivant :

Diagnostics	E. idiopathique	E. secondaire	E. crypto génique	Forme non étiquetée	T
Effectifs	125	61	2	2	1
%	65.8	32.1	1.05	1.05	1

Tableau 6 : Répartition des patients selon le type d'épilepsie.

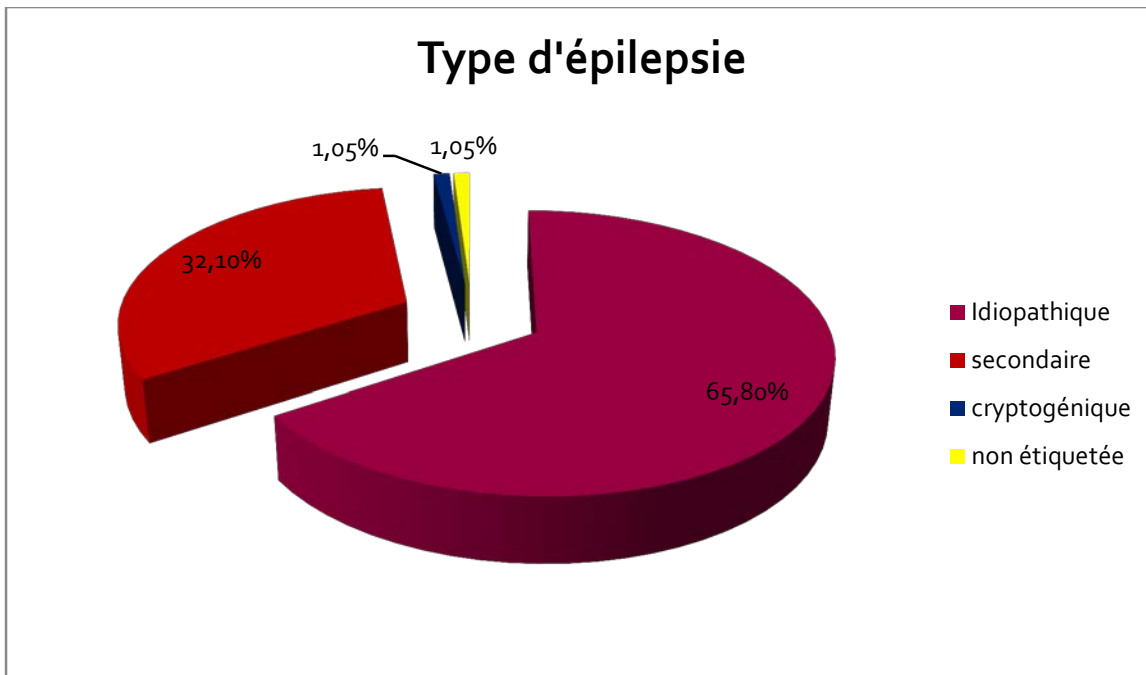


Figure N°12: Représentation des patients selon le type d'épilepsie.

Commentaire :

Dans notre étude les formes de l'épilepsie sont dominées par la forme idiopathique qui présente 65.8% puis la forme secondaire avec 32.1% tandis que la forme crypto génique ainsi que les formes non déterminés représentent 2.1% soit 1.05% pour chacune.

8/Répartition des stratégies thérapeutiques :

Nombre des médicaments utilisés	Effectifs	%
Monothérapie	157	83
Bithérapie	16	8
Trithérapie	7	4
Abstentions thérapeutique	1	0
N'est pas mentionné	9	5
Total	190	100

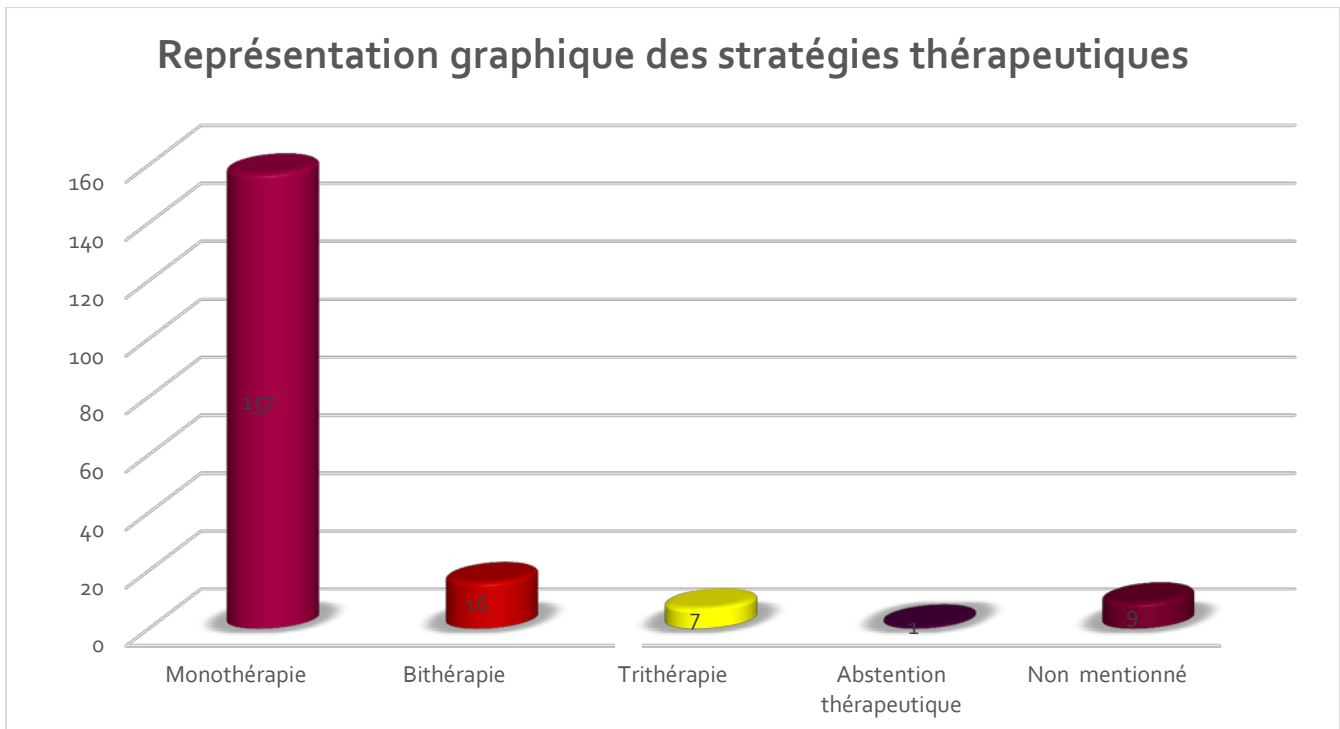


Figure N°13 :Représentation en graphe des stratégies thérapeutiques.

Commentaire :

La monothérapie est la stratégie thérapeutique la plus utilisée (Dépakine).

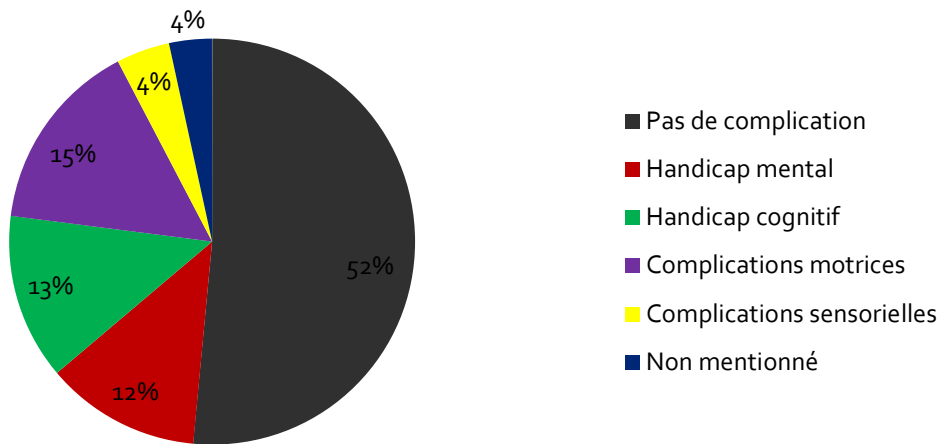
Sachant que les médicaments utilisés par ordre de fréquence sont :

- Dépakine
- Tégrétol
- Keppra
- Gardéнал

9/Répartition des complications et Handicaps :

Complications	Nombres	%
Pas de complication	129	56
Handicap mental	29	12
Handicap cognitif	31	13
Complications motrices	36	15
Complications sensorielles	10	4
Total	190	100

Représentation graphique des complications



Commentaire :

56 % des cas ne présentent pas de complication alors que 44% des cas présente généralement des complications mentales, cognitives, et motrices de manière équitables.

Discussion :

Au terme de notre étude qui a porté sur 190 cas colligés sur une période de 3 ans, nous avons pu constater les éléments suivants :

* Les 2/3 des cas ont un âge supérieur à 3 ans.

* Il existe une légère prédominance masculine.

* Le début de l'épilepsie survient dès la première année de vie chez 47 % des enfants, et cela est dû aux causes sus citées (asphyxie néonatale, le terrain familial...). L'âge moyen de début des crises épileptiques est 1 an et demi.

* 1/4 des enfants épileptiques ont des antécédents familiaux de convulsion.

* La consanguinité ne semble pas incriminée dans la survenue de L'épilepsie chez l'enfant.

* 1/2 de notre échantillon d'étude présente des antécédents périnataux divers (souffrances fœtales, anoxie néonatales...).

* Presque la totalité de notre population d'étude 184 patients soit 96.84 % a bénéficié au moins d'un EEG, la majorité des patients soit 47.36% a fait un seul EEG voire 2 (32.1%), Il y a une minorité 0.52% qui a fait 5 voire 6 EEG mais qui n'ont pas été demandés à notre niveau.

* Plus de la moitié soit 57.14% des EEG ont été réalisés à l'hôpital.

* Les 2/3 de la population ont bénéficié d'un examen d'imagerie ; dont 1/3 présente des examens d'imagerie pathologiques alors que les 2/3 sont sans anomalie.

* Les étiologies de l'épilepsie sont dominées par la forme idiopathique qui présente 65.8% puis la forme secondaire avec 32.1% tandis que la forme cryptogénique ainsi que les formes non déterminés représentent 2.1% soit 1.05% pour chacune.

* La monothérapie est la stratégie thérapeutique la plus utilisée basée sur la monothérapie pour les formes pharmaco sensibles représentant 80 % des cas, alors que la bi et tri thérapie représentants 20 % des cas utilisées dans les formes pharmaco résistantes.

* La moitié des cas ne présente aucune complication alors que la 2^e moitié des cas présente généralement des complications mentales, cognitives, et motrices.

Conclusion :

- Le début de l'épilepsie survient lors de la première année de vie.
- Prédominance masculine
- La moitié des enfants épileptiques présentent des antécédents périnataux.
- La forme idiopathique est la plus fréquente , ensuite les formes secondaire et cryptogénique .
- l'ensemble de l'échantillon étudié a bénéficié d'au moins 1 EEG alors que les 2/3 des patients ont fait d'autre exploration cérébral (TDM, IRM).
- Dans la majorité des cas la prise en charge de l'épilepsie chez l'enfant nécessite l'administration d'une monothérapie.
- Bon pronostic des formes idiopathiques.