

EPILEPSIE

Dr Nathalie DORISON

Institut Lejeune/ Hôpital Trousseau

QU'EST CE QUE L'EPILEPSIE?

- **Epilepsie = répétition de crises convulsives**
- **Crise convulsive = survenue brutale d'une décharge électrique excessive de neurones cérébraux**

On obtient:

- un **courant électrique** mesurable (EEG)
- des **manifestations cliniques** visibles ou non

• **On distingue**

- les **crises généralisées**
 - Décharge d'emblée de l'ensemble du cerveau
- les **crises partielles**
 - Départ d'une région limitée du cerveau
 - Généralisation rapide secondaire possible

=> ElectroEncephaloGramme

EEG

(Electroencéphalogramme)

- Veille et sommeil (sieste)
- +/- hyperpnée, électrodes sur les deltoïdes...
- Durée variable +/- 24h (ou plus), vidéo, SLI...
- Interprétation + difficile chez l'enfant (relecture)
- Savoir refaire un examen
 - incomplet+++
 - en cas de modification des symptômes

Apport de l'EEG

- **Enregistre les crises**
 - Pas toujours...
 - Point de départ, localisation, diffusion...
- **Analyse du tracé en « intercritique »**
 - Reflète la maturation cérébrale
 - Signes indirects d'épilepsie (« foyers épileptogènes »)
- **Peut orienter vers une atteinte génétique spécifique**
 - Tracé particulier
 - Angelman, 4p-, chromosome 20 en anneau....

CRISES VARIEES

- dans leur présentation clinique
- pas toujours faciles à distinguer de mouvements anormaux ou stéréotypiques
- signes parfois très discrets
 - ruptures de contact
 - mâchonnement
 - modification de comportement
 - régression des acquisitions ...
- un même enfant peut faire plusieurs types de crises
- intérêt des vidéos familiales++

Syndrome de WEST

= **Spasmes infantiles, spasmes en flexion**

- 0,3 à 0,5/1000 naissances
- Epilepsie du nourrisson en général
- Cause génétique la plus fréquente = STB
- **2 à 5% chez les enfants trisomiques**
- **Diagnostic souvent méconnu ou tardif**
 - Moins bonne réponse au traitement
 - Moins bonne évolution intellectuelle
- **Risque de dégradation intellectuelle, autisme++**
- Traitement « protocolisé » : sabril, corticoïdes, régime cétogène...

L'épilepsie en quelques chiffres

- **Pathologie chronique la plus fréquente après la migraine!**
- **5% de la population a fait au moins 1 convulsion**
- **300 à 500 000 épileptiques en France**
- **Prévalence chez les enfants scolarisés: 5 à 7/ 1000**

EPILEPSIE ET DEFICIENCE INTELLECTUELLE

- **Etude israélienne (2007)**
 - 34% épilepsie chez adultes en institution
- **Etude japonaise (377 patients > 14 ans)**
 - 28% d'épilepsie; 17% si retard léger; 59% si retard profond
- **Autisme: 5 à 40% d'épilepsie (Asperger 4%; TED 77%)**
- **Plus de 400 aberrations chromosomiques sont associées de façon significative à l'épilepsie**
 - 8 tableaux très spécifiques (4 p-, monosomie 1p36, Angelman, Miller Dicker , invdup 15, trisomie 21, chromosomes 14 et 20 en anneau...)
 - Connaître la cause peut permettre de mieux « choisir » le traitement
 - Aggravation/ amélioration par certains médicaments

EN FONCTION DE LA CAUSE

- **X fra** : 20 à 25% des cas
 - Début 2 à 12 ans
 - Crises partielles, en général peu sévères
- **Trisomie 21** :
 - 1,4% chez le nrs et enfant (sd de West++, crises réflexes)
 - 12% après 35 ans
 - Epilepsie myoclonique sénile
 - Démence associée/ Annonce le « mauvais tournant »
- **Syndrome de Rett** : 90% des cas
- **Lissencéphalie** : 100% des cas
 - Pharmacorésistance +++

Retentissement intellectuel de l'épilepsie

- **Chez les enfants sans déficience intellectuelle**
 - Atteinte de la **mémoire** (crises partielles temporales++)
 - Troubles de l'**attention, agitation**
 - Plus grande lenteur dans les tâches d'apprentissage
 - Meilleures performances **verbales**
- **Chez l'enfant ayant un handicap préalable**
 - Évaluation plus difficile
 - Handicap surajouté au handicap initial
 - Epilepsie souvent plus pharmacorésistante
 - Fréquence accrue de syndromes épileptiques à risque pour le développement intellectuel (régression, stagnation)
 - Syndrome de West
 - Syndrome de Lennox Gastaut

Retentissement intellectuel des antiépileptiques

- **Réel mais souvent surestimé**
 - Souvent effet - sur l'attention
 - Trouble de mémorisation
 - Hyperkinésie, agressivité...
- **Variable** d'un enfant à l'autre et d'un moment de la vie à l'autre!
- **Effets secondaires souvent transitoires** (asthénie, boulimie...)
- **Fonction du traitement**
 - **Polythérapie** plus néfaste/ monothérapie
 - **Dépakine, Tégrétol, et « nouveaux antiépileptiques »**
 - Peu d'effets secondaires
 - **Dihydan et Gardenal:**
 - effets cognitifs importants
 - réservés aux épilepsies rebelles ou situations d'urgence

Introduction/modification d'un traitement

- **Peser l'avantage « risque/bénéfice » du traitement**
 - Mise en place pour au moins 2 ans
 - Modifications de traitement progressives, « essais »
 - Se donner du temps avant de modifier le traitement
 - Eviter les polythérapies
- **Traitement non systématique**
 - Si première crise ou crises « rares »
 - Fonction du type de crises
 - Fonction de la cause génétique sous-jacente
- **Surveillance parentale**
 - Carnet de crises
 - Surveillance des apprentissages/ comportement
- +- EEG +- évaluations neuropsychologiques

Traitement chirurgical

- **Chirurgie classique**
 - crises partielles rebelles
 - malformations, lésions
 - chutes traumatiques
 - Spasmes rebelles
 - Syndromes de Lennox Gastaut
- **Stimulateur du nerf vague**
 - diminue le nombre de crises
 - épilepsies très rebelles pharmacorésistantes

Processus long, équipes très spécialisées

Quelques règles ...

Sous peine de favoriser la récurrence de crises...

- Ne pas oublier son traitement
- Pas d'arrêt brutal
- Ne pas modifier le traitement sans accord médical
- Prises à heure régulière
- Respect du temps de sommeil
- Attention aux interactions médicamenteuses/
parapharmacies, alcool...
 - Contraception orale (baisse d'efficacité) +++

QUE FAIRE EN CAS DE CRISE ?

Risque surtout si crise généralisée

- **Pas d'objet entre les dents +++**
- **Position latérale de sécurité (vomissements)**

- **Habituellement crise < 2 min**
- **Prévenir les secours si crise > 5 min**

- **Valium® intra-rectal = disponibilité / PAI**

Retentissement social

- Angoisse de la famille et de l'enfant +++
- Modifications de la vie quotidienne
 - Nuit ++
 - Surprotection (« interdits »)
 - Isolement social
 - Perte de confiance en soi
- Image péjorative de l'épilepsie dans notre société
- Aide des associations (LFCE, France Epilepsie...) dans l'information et accompagnement

Lutte contre les préjugés

- Les jeux vidéos ne sont pas contre-indiqués!
(sauf exceptionnelles épilepsies photosensibles favorisées par certains jeux ou écrans)
- Les seuls sports interdits sont
 - La natation sans surveillance
 - L'escalade sans harnais
 - La plongée sous-marine
 - Le saut en parachute ou équivalents

⇒ **Donc pas de restriction sportive au quotidien !!!!**

RISQUE VITAL?

Oui, mais...

- **mort subite** : crises convulsives généralisées nocturnes
- **asphyxie** après inhalation de vomissements = très rare
- **accident** = précautions minimales
- **médicaments** = respecter les prescriptions
- **maladie sous jacente** cause la plus fréquente ++++
- ETUDE EN COURS « RESEAU SENTINELLE »
- DECLARATION de TOUTE MORT SUSPECTE

REMERCIEMENTS

- Aux organisateurs des JIJL
- Aux familles et aux enfants
- Au Dr Moutard, à Diane et ses parents pour les vidéos
- À JB Valteau et Céline DuBoispéan pour l'aide « informatique »