

abbreviation après Dreifuss , 1985

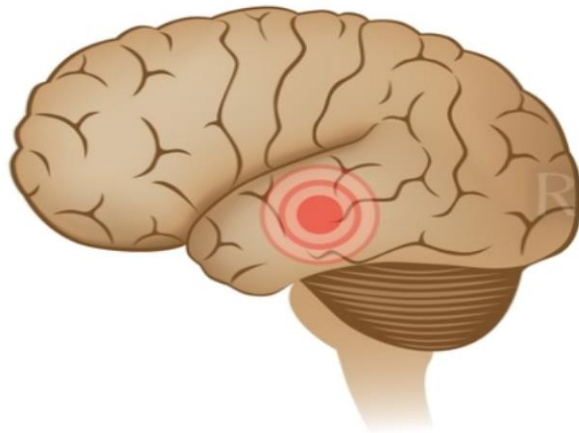
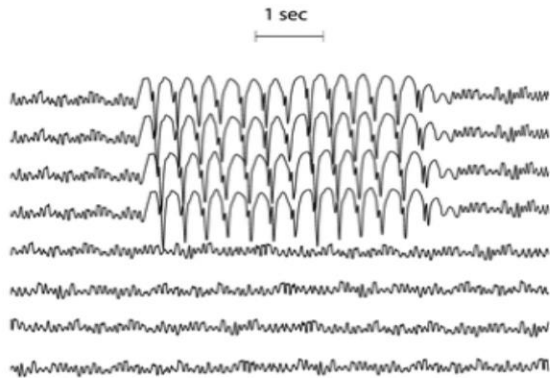
CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES CRISES ÉPILEPTIQUES

Prof. Dr. Laura Nussbaum

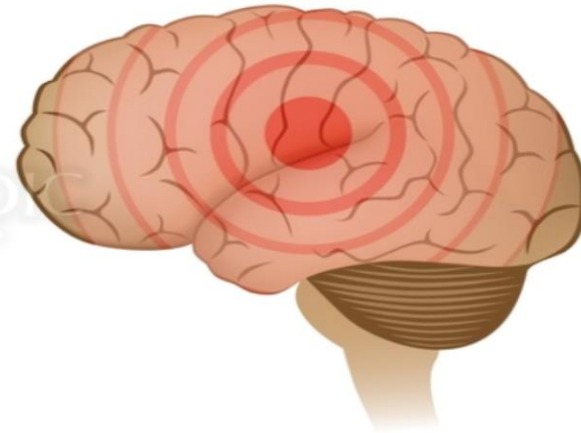
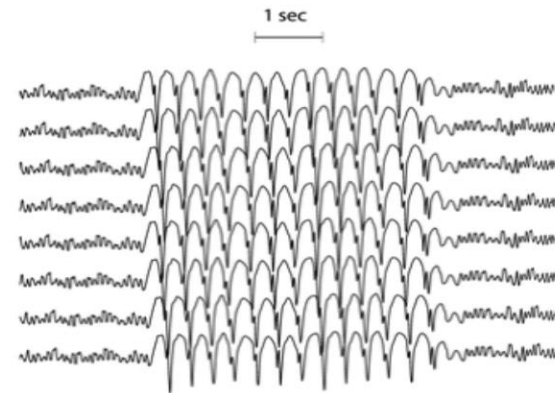
I. CRISES PARTIALES(FOCALE, LOCALE)

A. Crise partielle simple (sans la diminution de la conscience)

1. avec des signes motrices
2. avec des symptômes somato-sensoriales ou symptômes sensoriales spéciales (hallucination simple, ex. bourdonnements (acouphène), flash lumineux, ronflements)
3. avec signes et symptômes végétatives (gêne épigastrique, pâleur, sueur, rougeur, pyloérection, mydriase)
4. avec symptômes psychiques (dégradation des fonctions cérébrales supérieures). Ces symptômes apparaissent souvent accompagnés de la dégradation de la conscience et sont perçues comme crises partielles complexes.



Crise partielle



Crise généralisée

I. CRISE PARTIELLE(FOCALE, LOCALE)

B. Crise partielle complexe (avec la diminution de la conscience, peuvent débuter souvent avec une symptomatologie simple)

1. Crise partielle simple avec un début suivi de la diminution de la conscience, secondairement)

- 2.avec dégradation de la conscience au début

C. Crise partiellement simple secondairement généralisées (peuvent être tonico-cloniques généralisées, toniques, ou cloniques)

1. Crise partielle simple (A) avec évolution vers une crise généralisée

2. Crise partielle complexe (B) avec évolution vers une crise généralisée

3. Crise partielle simple avec évolution vers une crise partielle complexe, avec évolution vers une crise généralisée.

II. CRIZE GENERALIZATE (CONVULSIVE SAU NON-CONVULSIVE)

A.1 Crise type absence

2. Crise atypique

B. Crise myoclonique; Myoclonie (simple ou multiple)

C. Crise clonique

D. Crise tonique

E. Crise tonico-clonique


F. Crise atone (astatique) (corroboration de ceux précités peut apparaître, ex. B si F, B si D)

III. CRISE ÉPILEPTIQUE NON CLASSIFIÉE

IV. ADDENDUM

Classification internationale des épilepsies et des crises épileptiques (abréviation selon Roger *si al*, 1989)

1. Épilepsies et syndromes liées à la localisation (focal, local, partial)
 - 1.1 Idiopathiques(au début in fonction de l'âge)
 - 1.2 Symptomatiques
 - 1.3 Crypto géniques
2. Épilepsies et syndromes généralisées
 - 2.1 Idiopathique (au début en fonction de l'âge: énumérées en fonction de l'âge)
 - 2.2 Crypto génique ou symptomatique (en fonction de l'âge)
 - 2.3 Symptomatiques



Classification internationale des épilepsies et des crises épileptiques(abréviation après Roger si al, 1989)

3.Syndrômes et épilepsies non déterminées

3.1 avec crise focale et généralisée

3.2 Crise sans caractéristiques claire de crise focale ou généralisée



4.Syndroms spéciaux

4.1 Crise situationnelle(Gelegenheitsanf'lle)

I. Aspects génétiques en épilepsie

Les classifications des crises épileptiques sont basées sur le phénotype (type de crise et pattern EEG)

Analyse génétique marche plus loin: du phénotype et pathogénèse à l'étiologie

but: grouper les syndromes sur la base de l'étiologie et non des manifestations cliniques

II. Aspects génétiques en épilepsie

La séquence ADN donne une nouvelle dimension à la méthodologie génétique

La séquence génétique contribue à la compréhension de la structure moléculaire et du mécanisme catalytique des formations complexes comme "ion channels" canaux ioniques


Les gènes du canal de Na sont situés sur le Chromosome 2

Le Canaux de Na du RNA du cerveau humain permettent l'étude du mécanisme d'action de l'anticonvulsivant diphenylhydantoine.



III. Syndrome de micro délétion


Tout changement chromosomal peut affecter le cerveau et provoquer des crises \Rightarrow délétion de petites segments du chromosome.

- Ex Syndrome Angelman (mouvements désordonnés, retard mental, crise convulsive)- affection autosome récessive, dar récent on a trouvé une délétion sur le bras long du chromosome 15
- 

Syndrome Lennox-Gastaut


Encéphalopathie épileptique infantile à pic-onde lente diffuse

- patients avec lésions cérébrales
- prédominant garçons entre 1-6 ans
- crise épileptique variée : atonico-astathiques (50%) de chute de la tête "head dropping attack" (30%), absence atypique (43%), crise tonique, crise myoclonique, spasme infantile
- est associé le retard mental constant



Syndrome Lennox-Gastaut

Encéphalopathie épileptique infantile avec pic-onde lente diffuse

- malformation cranio-cérébrale: microcéphalie, macrocéphalie, hydrocéphalie, hypotonie musculaire généralisée, corio-retinită, trouble métabolique, sclérose tubéreuse Bourneville
 - évolution non favorable: arrêt du développement psychomoteur avec démence progressive
 - pronostic plus grave en lésions cérébrales graves et crise myoclonique
- 

Sémiologie EEG en Syndrome Lennox-Gastaut

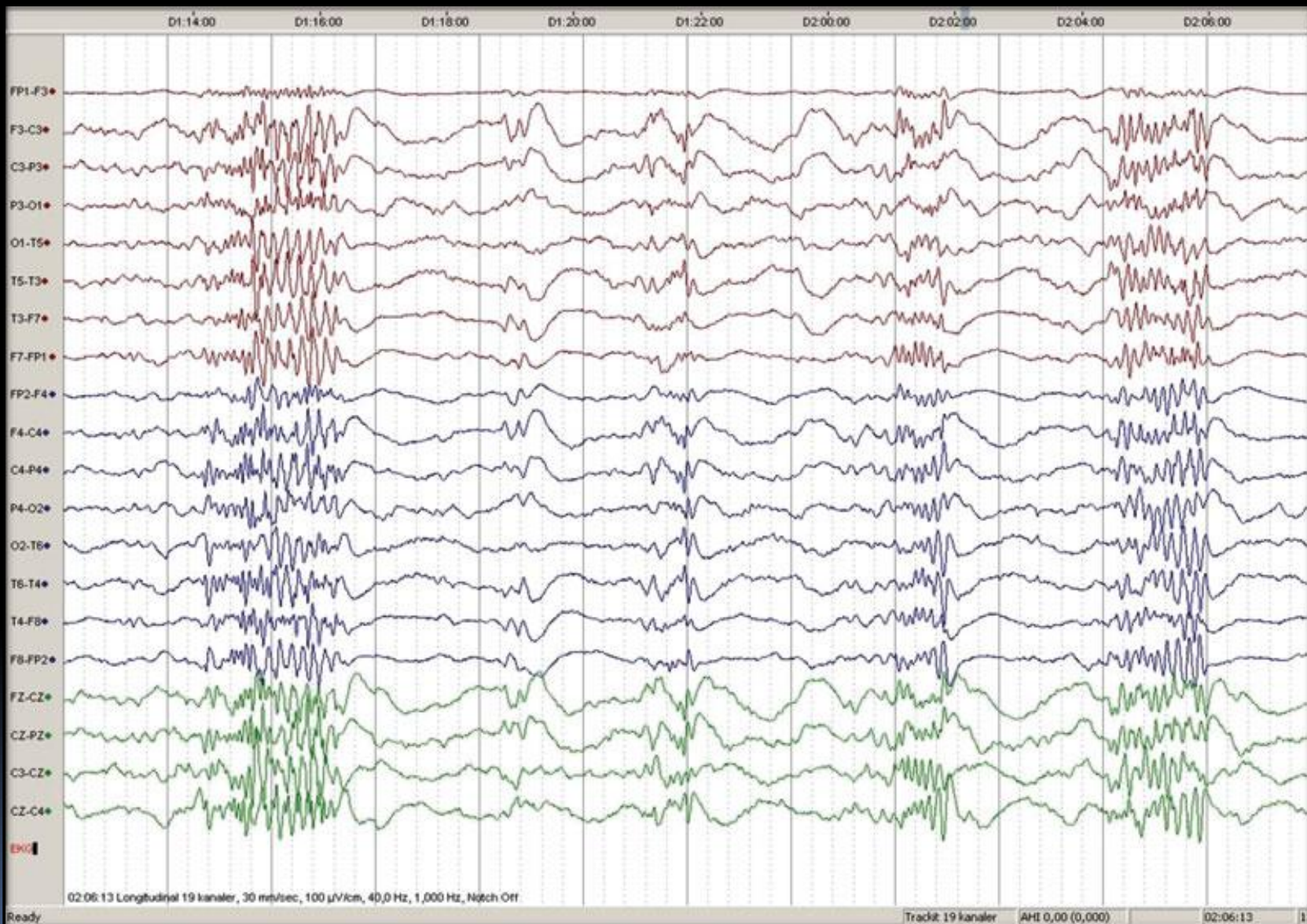
Inter critique – veille: activité lente, 1,5-2 c/sec, diffuse sur laquelle interfèrent des bouffées de CVU pseudo rythmiques

sommeil: intensification des décharges de sommet-onde lentes

Critique: - crise tonique : “rythme recrutant” (20-10 c/sec)

absences atypiques : bouffées de sommet-onde lente généralisée





Convulsion accidentale (occasionnelle)

Convulsions des méningite aigüe

- convulsions survenant au début des affections aigües du SNC: méningites, encéphalites;
- Méningite aigüe purulente (E-coli, pyocyanique, streptocoque, pneumocoque, méningocoque)
- Méningite avec LCR clair-étiologie virale
- Méningite TBC- la plus grave des méningites avec LCR clair
- Caractéristique – aspect du LCR

Convulsions accidentales (occasionnelles)

Convulsions des encéphalites aigües

- a) Encéphalite primitive (arbovirus, entérovirus, virus herpétique, virus Epstein-Barr, urlien, rougeolique, etc)
 - tableau clinique: fièvre ↑, convulsions, comas, cri encéphalique, déficit neurologique.
- b) Forme secondaire d'encéphalite aigüe
 - par mécanisme présuppose allergique (il y a des formes post infectieuses: post rougeole, post-rubéole, post-varicelle, post vaccin – (1/1000 – 1/10000 cas)

Convulsions accidentales (occasionnelles)

Convulsions qui apparaissent au début des affections
aigües du SNC

Œdème cérébral

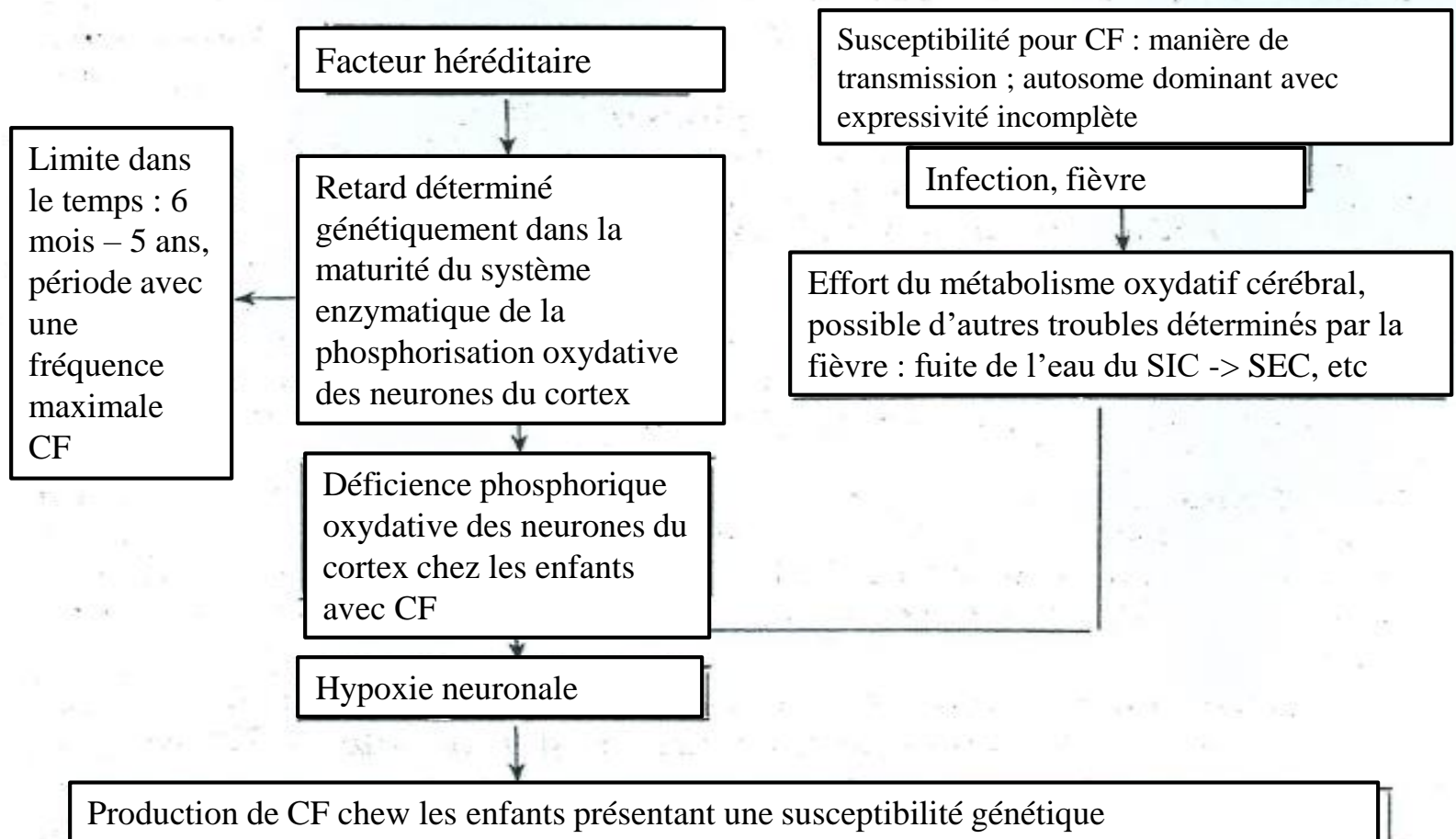
- des tumeurs cérébrales
- cause extra cérébrale: infections, déséquilibre
hydro-électrolytique
- TCC
- Thrombose cérébrale
- Hémorragie cérébrale
- Hématome subdurale
- Abscess cérébral

Convulsions survenant au cadre d'une affection à localisation primitive extra cérébrale

Convulsions fébriles

- apparaissent chez le bébé et l'enfant (3m-5ans) (2-3% des enfants)
- sont associées à la fièvre, plus de 39°, en absence d'une infection intracrânienne ou d'une maladie neurologique connue
- ont une importante composante héréditaire (1/3-1/2 des cas)
- un trouble génétique avec un mécanisme de transmission autosome dominant avec une expressivité incomplète détermine le retard de maturité du système enzymatique neuronal dont la production oxydative d'énergie dépend.
- Un retard de maturation génétique déterminée à caractère limité dans le temps

Hypothèse pathogénique pour les convulsions fébriles (modifié après Margaret Lennox-Buchtenthal, 1973)



Convulsions survenant au cadre d'une affection à localisation primitive extra cérébrale

Convulsions fébriles

- seront différenciées les convulsions fébriles bénignes des convulsions fébriles
- convulsion fébrile bénigne: dure 1-3 min, est habituellement tonico clonique généralisée, bon développement psychomoteur en général, sans lésions cérébrales sous-jacentes, sans déficit neurologique postcritique.
- EEG se normalise rapidement après la crise et les aspects sont normales en 80-90% des cas
- Bon pronostic

Convulsions accidentales

Convulsions hypocalcémies

- nouveau-né: Hypocalcémie néonatale précoce (maman avec Dy, dysgravidie, carences d'apport en Ca, Vit D)
- nouveau-né avec petit poids à la naissance, prématuré, traumatisme obstétrical
- causes postnatales: septicémie, alimentation artificielle avec lait de vache, Hypo para thyroïdisme, rachitisme, Hypo protéinémie.
- représente 1/3 de toutes les convulsions néonatales
- aspect: généralisé ou localisé, clonique
- sont résistantes au traitement antiépileptique
- Dg +: Hypocalcémie
- Traitement : calcium endoveineux 15-30 mg/kg/jour

Convulsions survenant au cadre d'une affection à localisation primitive extra cérébrale

Convulsions hypomagnésémiques

- primitives: Hypomagnésémie avec hypokaliémie
- secondaires: diarrhée chronique, syndrome de malabsorption après une intervention chirurgicale intestinale (résection après corticothérapie prolongée, administration de diurétiques ou gentamicine, insuffisance rénale chronique
- Traitement: administrer de Mg parentéral 0,2mEq/l (sulfate de Mg 20%)

Convulsions hypoglycémiques

- chez les prématurés, détresse respiratoire chez les nouveau-nés
- hyperinsulinisme transitoire secondaire chez le nouveau-nés avec des mères ayant du Dz
- hypoglycémie cétonique
- hypoglycémie associée aux maladies endocrines

Convulsions survenant au cadre d'une affection à localisation primitive extra cérébrale

Convulsions hypoglycémiques

- Accidents hypoglycémiques mineurs: lipothymies
- Accidents hypoglycémiques majeurs: convulsions et coma
- EEG en encéphalopathie hypoglycémique
 - anomalies diffuses ou localisées
 - disparition du rythme alfa et remplacement avec rythme thêta
 - delta hypersyncron
 - dysrythmie lente diffuse
 - grave (en coma) : trajet plat, isoélectrique

Convulsions des intoxications aigües

Substances convulsivantes: amphétamine, AD tricyclique, antihistamine, atropine, caféine, carbamates, carbamazépine, cocaïne, phénothiazines, phénitoïne, insuline, isoniazide, organophosphorées, pénicilline, tefillin, sympathomimétiques.

- Détermine des convulsions par effet toxique direct sur le SNC
- Éléments pour Dg+: début brusque en plein état de santé, âge 1-5 ans, examens toxicologiques +
- Traitement - traitement de l'intoxication en soi
 - traitement des convulsions

Diagnostic différencié des convulsions et de l'épilepsie aux enfants

1. Sincopa

- épisode de perte de la conscience pour une période courte consécutive à une ischémie cérébrale limitée
- accès diurne ne convulsivant (apparaît le jour, moins brutalement; peut s'asseoir, sans mictions involontaires et morsure de la langue.
- cause: cardiaque, vasculaire, respiratoire (syncopa de tussé, spasme, sanglots)

2. Spasme du sanglot

- enfant 6m - 2-3 ans = syncopa anoxique sans liaison avec une convulsion ou épilepsie
- Apparaît après la pleure → fixation du thorax en apnée → ± mouvements cloniques localisés
- Apparaît aux enfants labiles affectivement
- évolution favorable (disparaît spontanément à 3 ans)
- trajet EEG normal

Diagnostic différencié des convulsions et de l'épilepsie aux enfants

3. Vertige paroxystique bénigne

- vertige + trouble végétatif
- sans perte de la conscience
- EEG normal

4. Hypersomnie

- apparaît en TCC, troubles cérébraux circulatoires
- tumeurs cérébrales, Hypothyroïdisme, Sdr. Pickwick
- nécessite la différenciation des convulsions akinésiques

4. Hypersomnies

4.1 Narcolepsie

Forme cryptogénétique

- nécessité impérieuse de sommeil subite en pleine activité
- aspect du sommeil normal
- dure quelques secondes→1/2h
- EEG normal

Formes symptomatiques:

- encéphalite, forme traumatique, endocrine, tumorale

4.2 Cataplexie

- perte du tonus musculaire avec l'abolition du ROT lors d'une émotion chez un narcoleptique
- conscience gardée
- durée 1-3 minute

4. Hypersomnies

4.3 Sdr. Klein-Levin (Hypersomnie périodique des adolescents)

- étiologie inconnue
- apparaît après 9-10 ans chez les garçons
- crise de hypersomnie brusque, hyperphagie, troubles de comportement
- hypersomnie dure 18-20 heures
- après l'éveil ils présentent hyperphagie, troubles de comportement sexuel (masturbation ostentatoire en public), confusion
- le jour: comportement hypomaniaque
- durée totale de la crise = 9 jours suivie d'insomnie

4.4 Pavor nocturne („Night terrors“)

- manifestation fonctionnelle
- la plus fréquente manifestation paroxystique nocturne non convulsivante chez l'enfant (4-7 ans)
- parfois 3-4 accès/nuit (parfois dans le sommeil de jour)
- Clinique: - cri, regard terrifié, réactions végétatives intenses (1-2 min)
 - le matin il ne se souvient rien
- EEG – sans changements

4. Hypersomnies

4.5 Automatisme ambulatoire nocturne (somnambulisme)

- aux enfants de plus de 3 ans traumatisés psychiquement (parfois chez les enfants épileptiques)
- Clinique – se réveille, quitte le lit, effectue des actions complexes apparemment sans but
- L'état de conscience est crépusculaire (il ne reconnaît pas ses parents, ne répond pas, n'exécute pas de commandes)
- Au réveil, il a l'amnésie de l'épisode

4.6 Automatismes verbaux nocturnes

4.7 Automatisme masticatoire nocturne (Bruxisme)

4. Hypersomnies

4.8 Paralysies de sommeil

- apparaît chez les enfants plus grands immédiatement avant de s'endormir ou de se réveiller -durée de 30 sec-3 min
- est conscient, mais ne peut pas bouger
- parfois des hallucinations hypnagogiques apparaissent

4.9 Phénomène „Alice au pays des merveilles”

- à la limite de l'état de veille à l'état de sommeil, l'enfant perçoit un membre plus long ou plus court
- le corps devient plus grand ou plus petit
- des bruits soit plus éloignés ou plus proches
- disparaît à l'adolescence

4. Hipersomnies

4.10 Autres manifestations paroxystiques nocturnes

- jactatio capitis nocturne
- tressaillements hypniques
- illusions et hallucinations nocturne
- spasmus mutans

4.11 Myoclonie infantile bénigne

- ressemblent aux spasmes infantile
- contractions toniques, myocloniques
- cause inconnue, nature bénigne

Mouvements choréiques (Coreea Sydenham)

- mouvements amples, variables, rapides
- ne sont pas accompagnés de la perte de la conscience

Attaques de frisson (shuddering attacks)

- aspect de frisson
- paraît lié d'une immaturité cérébrale
- les crises apparaissent depuis 6 m – enfants plus âgés
- peuvent se répéter ≈ 100 fois/jour

Masturbation du petit enfant

- apparaît entre 15-24 mois → persiste pendant des années
- forte adduction des cuisses, regard fixe, transpirations, il agite les bras
- s'endort à la fin du paroxysme
- EEG normal

Manifestations paroxystiques viscéraux

Douleurs abdominales colliquatives récidivantes

- peuvent être organiques ou fonctionnelles
- peuvent créer de confusion avec les crises d'épilepsie abdominale (elles ont un changement de la conscience et un EEG modifié)

Crises toniques ne convulsivantes

Réactions aiguës dystoniques

- Phénothiazines, Butirofenonele, Metoclopramide → Sdr. Extrapyramidal
- Clinique: grimasse, protrusion de la langue, crises oculaires (déviation conjuguée des globes oculaires), opisthotomus
 - état de conscience gardé
- Traitement: Romparkin

Crises toniques de fosse postérieure (cerebellar fits)


- Clinique: opistotonos, extension des membres inférieures, flexion des membres supérieures, trismus, incontinence sphinctérienne
- État de conscience gardé
- apparaît dans des tumeurs de fosse postérieure

Crises végétative de tronc cérébral

- Apparaissent en TCC grave
- précipités de l'hypertension
- Clinique: contracture généralisée en extension, avec hyperpnée, tachypnée, mydriase, transpirations profuse



Paroxysme spécifique à l'âge de nouveau-né

- Maladie des tics (Gilles de la Tourette)
 - Crises d'apnée et cyanose
 - Trémulations simples de nouveau-né (clonus de mandibule)
 - Crises d'hyperpnée et cyanose des malformations congénitales de cœur
 - Crises végétatives bulbaires-des tumeurs de Ventricule IV (hoquet, vomissements, tussse, céphalée, bradycardie, myosis, congestion du visage)
- 



Convulsions fictives (Fictions seizures, Münchausen Syndrome by proxy)

- description des crises convulsives imaginaires chez l'enfant par un parent (la mère)



Manifestations psychiques paroxystiques – Hystérie

- caractéristique des Névrose pithiatique
- se passe dans la plupart de l'entourage afin d'obtenir une bénéfice secondaire
- la crise se termine spontanément avec un accès de pleure
- sera différencié par la Simulation