

## Stage 5 - Neurologie pédiatrique

### Les Épilepsies

- on les appelle aussi morbus sacer ou comitialités

-définition-> la survenue de crises intermittentes de durée différente résultant d'un syndrome organique cérébral

- **la crise** = l'occurrence d'événements complexes avec début et fin soudains

- la crise a pour mécanisme pathogénétique une décharge paroxystique hyper synchrone excessive d'une population cérébrale

- la durée de la crise varie de quelques secondes à 3-5 minutes (le plus souvent);

exceptionnellement, cela peut prendre des heures, des jours ou des semaines

- il peut également y avoir une symptomatologie inter critique

- selon le lieu du foyer, la crise peut présenter des phénomènes moteurs, sensitifs, sensoriels, végétatifs, psychiques, avec ou sans perte de conscience

- le correspondant de ces manifestations est mis en évidence par l'enregistrement de l'EEG:

- la présence des pics indique l'excitation neuronale

- complexe pic – onde

- vague à forte pente

- poli pics

- les modifications EEG se produisent rarement de manière inter critique

-fréquence:

-c'est une maladie répandue dans le monde entier

- il existe des différences de statut socio-économique

-aux adultes-> 1%

-aux enfants-> 4% (plus fréquent chez les garçons)

- cet écart s'explique par:

- particularités du métabolisme du cerveau du bébé dominé par l'excitabilité

- l'existence de formes «bénignes» d'épilepsie uniquement de l'enfant

-le fait que certaines formes d'épilepsie résultent de maladies métaboliques et dégénératives sévères affectant uniquement l'enfant

-le traitement doit arrêter la crise parce qu'une crise l'amène à une autre

-étiologie:

#### **a) facteurs déterminants**

##### *1) le facteur génétique*

- la prédisposition à l'épilepsie déterminée par la diminution de la limite convulsivante qui dépend des particularités du métabolisme cérébral

-la manifestation épileptique est potentielle chez chaque personne en fonction de sa propre limite convulsivante et des facteurs qui y agissent comme déclencheur, par exemple l'action du courant électrique (choc) déclenche la crise d'épilepsie (c'est une façon de faire réagir le cerveau)

- modifications génétiques au niveau de l'ADN -> la forme de l'épilepsie idiopathique

*2) le facteur organique* -> la présence du foyer d'épilepsie (la cicatrice faite par une insulte précédente)

-pour qu'une séquelle soit épileptogène il faut y avoir des neurones endommagés anatomiquement ou fonctionnellement; les zones sans neurones ne sont pas épileptogènes

- formes d'insulte au cerveau:

• encéphalopathies infantiles séquentielles

• maladies infectieuses avec localisation cérébrale (après 3 ans)

• TCC-> épilepsie post-traumatique survenant 2 mois-> 2 ans après le traumatisme, temps nécessaire pour mûrir le foyer épileptique

• tumeurs sustentorielles qui peuvent également survenir chez les adultes -> toute crise focale doit être étudiée pour exclure un processus expansif chez les adolescents ou les adultes

• maladie cérébrovasculaires-> accident vasculaire cérébral

• maladies métaboliques, insuffisance hépatique et rénale

• maladie endocrinienne-> hypo / hyperthyroïdie, diabète sucré

- maladies métaboliques génétiques ou héréditaires-dégénératives
- empoisonnement

**b) facteurs déclencheurs de la crise** -> !!! Sans leur présence, la crise ne se produit pas

- fièvre, faim, stress
- sommeil, manque de sommeil, insomnie
- cycle menstruel (épilepsie cataméniale) -> le traitement est diurétique
- stimulation lumineuse intermittente (TV, ordinateur) -> l'EEG peut être enregistré pendant la stimulation lumineuse intermittente à différentes fréquences
- stimuli sonores spécifiques à chaque individu
- lecture
- calcul mathématique
- alcool
- attaques tactiles de certaines zones, individuellement spécifiques (par  $\uparrow$  de la perméabilité des synapses de la voie respective) -> front, organes génitaux, bain (l'épilepsie par immersion appartient à l'épilepsie réflexe)
- !!! La crise peut provoquer du plaisir sur certains viscères, c'est pourquoi les patients provoquent parfois leur crise

-mécanisme physiopathogénétique-> dépend de la forme d'épilepsie:

**1) crises généralisées**

- foyer mésencéphalique-diencephale avec propagation de l'excitation bilatérale, égale aux deux hémisphères

**2) crises focales (simples partielles)**

- foyer frontal avec décharge localisée-> crise motrice focale
- foyer pariétal-> troubles de la sensibilité
- foyer occipital-> troubles de la vision
- foyer temporel-> troubles mentaux
- si la conscience est gardée-> crises partielles simples
- si la conscience est abolie-> crises partielles complexes

**3) crises focales simples généralisées ultérieurement (secondaire généralisé)**

- l'excitation du foyer se propage en fractions de secondes, secondes, minutes sous-cortical dans la zone mésencéphalo-diencephalique d'où elle se propage à travers le cortex-> crise secondaire généralisée

- les foyers doivent être identifiés par:

- EEG de surface
- EEG à travers des électrodes implantées

- le métabolisme cérébral de l'enfant se caractérise par une hyperexcitabilité-> la fréquence des crises est plus élevée; l'adulte peut dépendre du traitement épileptique ou sain mis en place

-clinique des crises épileptogènes:

**a) épilepsie généralisée**

**1) épilepsie non convulsive** = absence d'épilepsie (petit mal)

- interruption d'activité, absence de l'environnement
- pour quelques secondes (5-30 secondes) il devient inconscient, n'entend pas, ne voit pas, ne ressent pas
- il ne sait pas ce qui lui est arrivé mais reste debout
- la fréquence peut être de 100/jour et provoque des manifestations psychiques
- le patient a les yeux fixes et regarde dans le vide
- pâleur/érythème facial
- petites myoclonies au niveau palpébral et au niveau de la lèvre supérieure
- ne répond pas aux stimuli environnementaux
- ces crises sont très sensibles à la tachypnée comme défi
- apparaissent entre 3 et 15 ans, rarement chez l'adulte
- à l'adolescence peuvent se transformer en épilepsie convulsive
- le traitement est spécifique:

- médicaments du groupe de l'acide valproïque qui sont entérosolubles (ne doivent pas être coupés ou écrasés car l'acide gastrique les inactiverait); la dose est de 20 à 100 mg/ kgc
- Suximéthyl 20-50 mg / kgc
- si besoin (cas rebelles) ils peuvent être associés

## **2) épilepsie convulsive** = crises tonico-cloniques généralisées (grand mal)

- myoclonus (fractions de seconde-> secondes)
- le patient émet soudainement un son anormal provoqué par la contraction du diaphragme accompagné de l'élimination soudaine de l'air
- devient inconscient et s'effond
- entre en *contraction tonique* générale, initialement en flexion, puis en extension, durant 30 à 40 secondes, le patient étant également en apnée
- *la phase clonique* commence dans laquelle apparaissent des clonismes généralisés qui incluent la musculature du visage; elle dure 20-30-40 secondes
- le patient est cyanotique, ↑ TA, tachycardie, ↑ sécrétions salivaires et bronchiques avec fuite par la bouche d'un liquide aéré avec ou sans sang (résultant de la morsure des joues, des lèvres, de la langue ou des taches de sang par stase); des pétéchies peuvent apparaître au niveau du visage, des yeux
- *la phase de coma postcritique* (1-2 minutes) se caractérise par l'arrêt des mouvements, la flaccidité, la relaxation des sphincters et la respiration stertorieuse par la relaxation des muscles veino-palatins et par l'hypersécrétion
- *la phase postcritique* se caractérise par un retour progressif de la conscience en quelques minutes, suivi d'un sommeil postcritique d'une durée de quelques minutes
- *au réveil*, le patient présente des maux de tête et des douleurs musculaires (fièvre musculaire); il ne sait pas ce qui lui est arrivé mais peut reconnaître la phase postcritique précédente
- chaque phase correspond à un panneau électrique spécifique (EEG)
- chez le petit enfant et le bébé l'immaturation du cerveau ne permet pas de passer par ces étapes, ainsi apparaît le "correspondant de crise majeure" (seulement un fragment de la crise du grand mal-> crise tonique/ clonique/ myoclonique)

### -Traitement:

- phénobarbital 3-10 mg / kgc
- médicaments appartenant au groupe de l'acide valproïque 20-40 mg / kgc
- carbamazépine

### **b) épilepsie partielle**

- la sémiologie est liée à la fonction des zones cérébrales affectées
- crises partielles complexes avec foyer temporel/ frontal-> symptomatologie psychologique importante:
  - phénomène de déjà vu/ jamais vu
  - phénomène d'état de rêve
  - pensée imposée
  - changements affectifs-> irritation, dépression critique, euphorie critique, hallucinations
- symptomatologie du type d'automatismes:
  - automatismes psychomoteurs
  - somnambulisme pouvant être épileptique, psychogène ou dans le cadre de troubles du sommeil

### -Traitement:

- carbamazépine 25 mg / kgc chez l'enfant et 10 mg / kgc chez l'adulte
- lamotrigine
- topamax

### **Sdr.West**

- spécifique au bébé, à partir de 3-9 mois
- la pire forme d'épilepsie
- plus les crises sont petites, plus elles sont graves
- La triade caractéristique présente:
  - crises spécifiques = *spasmes infantiles*
  - tressaillement, flexion du membre supérieur et de la tête et retour ultérieur; il peut également faire une extension

- dure quelques secondes
- pendant le sommeil à l'endormissement et au réveil
- apparaissent en salves de 10-15
- *Retard neuropsychique (psychomoteur)* initialement ou après le début des crises
- aspect bioélectrique particulier = *hypsarythmie* -> trajet avec dysrythmie lente majeure
- le diagnostic précoce est très important car l'effet thérapeutique dépend du moment de l'initiation du traitement; c'est très bon s'il est fait moins d'un mois après le début
- après le début des crises, il y a une perte d'acquisition et des troubles sensorielles corticales ("cécité corticale transitoire")
- étiologie:
  - causes de l'encéphalopathie infantile
  - sdr. neuro cutanée
  - sdr. dégénératifs
  - sdr. métaboliques
  - malformations cérébrales
- Traitement:
  - adrénocorticotrophines-> ACTH i.m. dosé selon l'âge pendant 6 semaines-8 mois
  - acide valproïque
  - BZD-> clonazépam, nitrazépam
- pronostic:
  - si le traitement est instauré à temps la maladie remet
  - elle peut se transformer en d'autres formes d'épilepsie ou les séquelles peuvent rester

## **Principes de traitement de l'épilepsie**

### **a) le diagnostic correct de la crise**

### **b) le diagnostic étiologique**

### **c) pharmacothérapie pour prévenir les rechutes**

- le médicament le plus approprié est choisi
- on commence par une dose moyenne et on ↑ jusqu'à la dose maximale
- la dose optimale assure le contrôle de la crise et ne provoque pas d'effets secondaires
- si le patient ne répond pas au premier médicament, un deuxième médicament est introduit avec l'élimination progressive du premier (le sevrage peut être extrêmement grave pour le patient)
- dans des cas exceptionnels, 2-3 médicaments sont associés
- 80% des cas d'épilepsie sont traitables et dans 20% des cas, la chirurgie du foyer est pratiquée
- le traitement se fait entre 1 et 5 ans après la dernière crise
- Le médecin de famille doit suivre l'hémogramme, Ca, Mg, la fonction hépatique
- le spécialiste suit l'aspect EEG du patient, d'abord à 1 mois puis à 3 mois
- les médicaments sont progressivement retirés en quelques mois
- le patient doit faire l'école dont son esprit est capable
- Une orientation professionnelle appropriée est requise

## **Le statut épileptique**

- survient si la crise se prolonge sur 30 minutes ou si les crises se répètent dans une intervalle très courte et que le patient ne reprend pas conscience
- si le patient n'est pas assisté, il peut mourir

### **-Traitement:**

- protéger le patient contre les blessures
- le patient est revenu avec la tête latérale pour éliminer les sécrétions et les vomissements.
- libération des voies nasales
- diazépam i.v. 0,5 mg / kgc lentement (produit une inhibition des centres respiratoires) ou diazépam Desitin tube rectal 5,10 mg; l'effet du diazépam est de 20 minutes et le phénobarbital i.m. 10mg/kgc/24 h est administré en 2 doses
- Traitement déplétif de l'œdème cérébral -> mannitol, dexaméthasone
- après avoir quitté le statut -> l'antiépileptique le plus approprié