

Epilepsies de l' enfant

Agathe Roubertie
Service de Neuropédiatrie

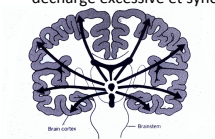
Les crises épileptiques

Crises épileptiques : traduction clinique paroxystique liée à une décharge excessive et synchrone d' un groupe de neurones; ceci peut concerner une structure cérébrale particulière et très limitée, migrer, ou au contraire concerner d' emblée un territoire cérébral étendu. La sémiologie clinique des crises dépend de l' origine topographique de la décharge et de sa diffusion.

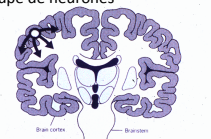
- ⇒ crises généralisée
- ⇒ crises focales

Est ce une crise ?

- **Crise épileptique** : traduction clinique paroxystique liée à une décharge excessive et synchrone d' un groupe de neurones



Crise épileptique Généralisée



Crise épileptique focale

- Les crises peuvent prendre des formes très différentes selon les patients mais sont souvent identiques chez un même patient (stéréotypées)

Crises généralisées

La décharge paroxystique intéresse d' emblée l' ensemble du cortex

Exemple 1 : crises tonico-clonique, se déroulent en 3 phases :

- **phase tonique**: La conscience est d' emblée abolie, il y a une contracture de l' ensemble de la musculature et des troubles végétatifs, éventuellement une morsure de langue. Elle dure 10 à 20 secondes.
- **phase clonique**: Secousses rythmiques (cloniques), intenses et bilatérales. Le visage est cyanosé. Cette phase dure 30 secondes.
- **phase post-critique**: Le patient est hypotonique, obnubilé, somnolent; la respiration est bruyante. La durée de cette phase est variable (quelques minutes à quelques heures).

Crises généralisées

La décharge paroxystique intéresse d' emblée l' ensemble du cortex

Autres crises généralisées:

- Crises toniques
- Myoclonies
- absence

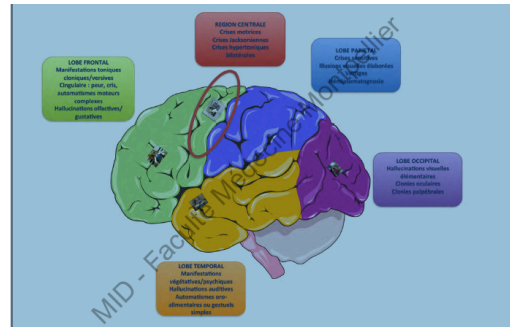
Crises focales

La décharge intéresse une structure cérébrale limitée. Selon la zone concernée, la sémiologie clinique sera très variable.

sémiologie de la crise ⇔ topographie du foyer épileptogène

- parfois signes déficitaires neurologiques focaux post-critiques (déficit moteur)
- crises focales sans ou avec modification de la conscience

Crises focales



Crises focales

- Exemple : crise focale avec sensation de fourmillement, de picotements, hallucination auditives, visuelles, olfactives, gustatives

Diagnostic de crise épileptique

- Difficultés de diagnostic différentiel avec manifestations non épileptiques :
 - spasmes du sanglot
 - perte de connaissance, quelle qu'en soit la cause: malaise vagal, trouble du rythme cardiaque
 - accès toniques en rapport avec un reflux gastro-oesophagien
 - coliques du nourrisson, ...
- Essayer de typer la crise, par recueil minutieux du déroulement des événements

Diagnostic positif: Analyse d'une crise

- Facteur déclenchant
- Circonstances de survenue (veille/sommeil)
- Déroulement:
 - Bruits émis
 - Troubles moteurs: Secousses, raideur
 - Manifestations comportementales: peur, rire
 - Manifestations végétatives: pâleur, vomissement
 - Vigilance
- Phase post critique
 - Motricité
 - Vigilance

B
M
C
V
V

➡ Crise épileptique/non épileptique

Crise épileptique ou ... non épileptique ?

- 4 à 20% des patients adressés pour suspicion de crise ... ne sont pas épileptiques !
- Fréquent chez les patients épileptiques !

Crise épileptique :

- Début et fin brusque
- Caractère stéréotypé des épisodes
- Absence de facteur déclenchant
- Courte durée
- Trouble de la vigilance

Crise non épileptique :

- Début et fin progressifs
- Diversité des symptômes
- Facteur déclenchant: contrariété
- Durée > 10 minutes
- Pas de modification de la vigilance

Crise occasionnelle/épilepsie

- Une crise peut être accidentelle, au cours ou décours d'une agression cérébrale aigue: traumatisme, fièvre, infection, anomalie métabolique (hypoglycémie)

↔ Traitement transitoire

- Épilepsie

Épilepsies de l'enfant

Définition

L'épilepsie se définit par la récurrence de crises comitiales : **on parle d'épilepsie quand il y a eu au moins 2 crises.**

L'épilepsie est caractérisée par

- le type de crise
- son âge de début
- les modifications électro-encéphalographiques
- les résultats de l'imagerie cérébrale

Ces caractéristiques permettent d'aboutir au diagnostic syndromique en référence à une Classification Internationale,

- ⇒ pronostic
- ⇒ conduite thérapeutique

Certaines épilepsies

- caractéristiques d'une tranche d'âge donnée
- sensibles aux traitements/pharmacorésistantes
- guérissent avec l'âge, persistent toute la vie de l'individu

Chez un enfant, dont le cerveau est en pleine maturation, et qui est en pleine période d'apprentissage, l'épilepsie (et les traitements) peut avoir un retentissement sur le développement, et sur la qualité des apprentissages

Incidence

L'incidence de l'épilepsie (nombre de nouveaux cas/100 000 habitants/an) varie selon la tranche d'âge considérée :

- avant 1 an : 120 /100 000 /an
- 1-4 ans : 60 /100 000 /an

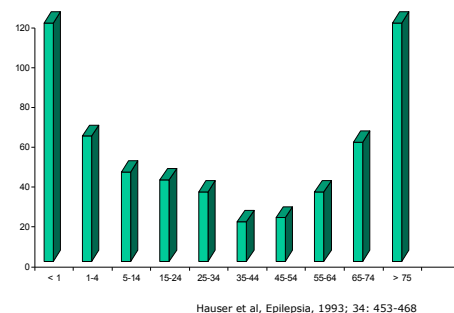
Prévalence: nombre de cas dans une population donnée à un moment donné:

- 5 pour 1000 en Europe de l'Ouest
- > 10 pour 1000 dans les pays en voie de développement

Touche 500 000 individus en France

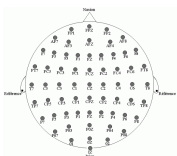
4000 nouveaux enfants/an

Incidence de l'épilepsie selon l'âge



L' électroencéphalogramme

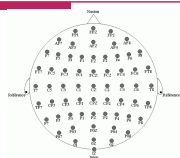
- Enregistre différences de potentiel électrique entre 2 électrodes



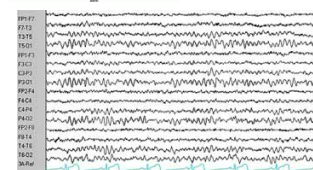
L' électroencéphalogramme

- Enregistre différences de potentiel électrique entre 2 électrodes
 - Enregistrement de l' activité intercritique: organisation selon le stade de vigilance, anomalies épileptiques intercritiques (pointes, pointes-ondes)
 - Enregistrement de crises, avec corrélation vidéo

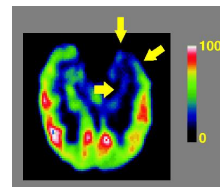
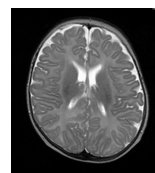
Comment explore t-on les patients ?



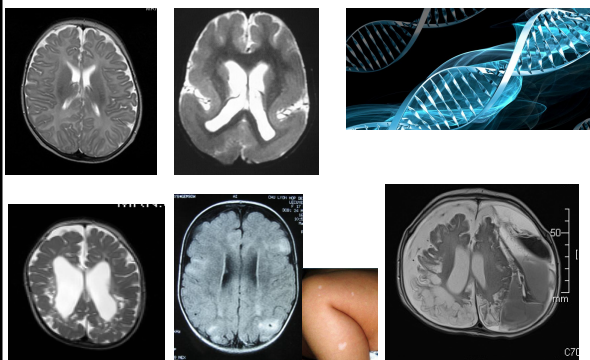
L'EEG



Comment explore t-on les patients ?



Epilepsie ... les causes ?



Convulsions du nouveau-né

Définitions

- Incidence des crises épileptiques néonatales: 0.5 à 1.5 % des naissances
 - ⇒ vulnérabilité du cerveau à cet âge
 - ⇒ diversité des facteurs susceptibles d'agresser le cerveau
- Symptomatiques dans la grande majorité des cas:
 - cause évidente dans 1/3 cas

Définitions

- Crises fréquentes, répétées sur une durée de qq jours, culminant parfois en état de mal
- Puis disparition progressive des crises
- Syndromes épileptiques spécifiques à cet âge: relativement rares

Sémiologie élémentaire des crises

- cloniques: focales, multifocales, 1/2 corporelles
- toniques: focales, généralisées
- myoclonies: focales, multifocales, généralisées
- spasmes
- crises « subtiles »: mouvements des yeux, mouvements buco-linguaux, enroulement des bras, pédalage des membres inférieurs, manifestations végétatives (mydriase, cyanose, bradycardie ou tachycardie, hyperpnée ou apnée, variation TA)

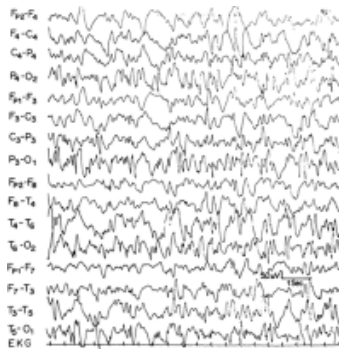
Diagnostic différentiel

- myoclonies du sommeil
- trémulations
- reflux gastro-oesophagien
- mouvements oculaires anormaux (malvoyance)
- troubles neurovégétatifs non épileptiques

Le syndrome de West

Description

- Nourrissons de moins de 1 an
- Incidence est de 1/5000 naissances, prédominance masculine
- Constitué d'une triade
 - un type de crise particulier : les spasmes infantiles : contraction brusque, généralement bilatérale et symétrique, du cou, du tronc et des membres, en flexion ou extension, survenant en salve particulièrement à l'endormissement ou au réveil
 - arrêt ou une régression du développement psychomoteur
 - tracé électroencéphalographique particulier appelé hypsarythmie : désorganisation du tracé EEG, avec ondes lentes, pointes



Etiologie

- Causes variées : séquelles de souffrance anoxo-ischémique péri ou post-natale, embryofœtopathie infectieuse, malformation cérébrale.
- Aucune cause évidente 1/3 des cas

Traitement, pronostic et évolution

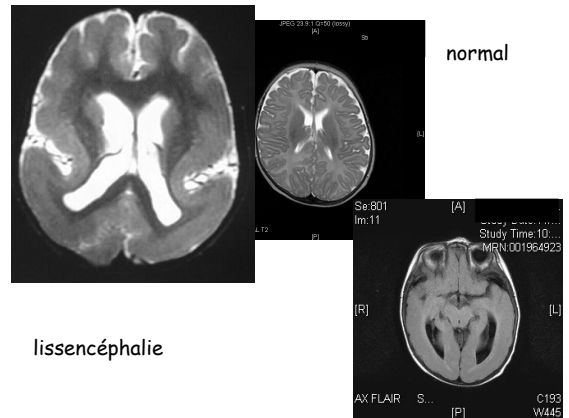
Traitement : sabril

Syndrome de West = syndrome épileptique grave

- Spasmes persistant malgré les traitements
- Persistance d'une détérioration psychomotrice ou d'un ralentissement des acquisitions
- Pronostic étroitement lié à cause de l'épilepsie précocité de prise en charge

80% environ des patients auront une déficience mentale

60% resteront épileptiques, apparition d'autres types de crises



Epilepsie absence de l'enfant

Description

- Forme fréquente d'épilepsie généralisée chez les enfants normaux d'âge scolaire
- Age de début : autour de 7 ans, avec une prédominance féminine
- Antécédents familiaux d'épilepsie fréquent

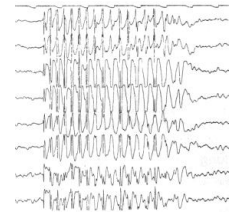
Description

Absences :

- épisodes brefs (10-30 s)
- rupture du contact avec arrêt de l'activité
- puis le patient reprend son activité comme si rien ne s'était passé
- autres petits signes associés : clignement des paupières, chute de la tête
- favorisées par l'hyperpnée

Description

- Parfois très fréquentes :
enfant " dans la lune ", " rêveur "
signalé par l'instituteur
plus de 200/jour (retentissement scolaire)
- L'EEG
 - enregistrement des crises
 - confirmation du diagnostic
- Imagerie cérébrale normale



Traitement, pronostic et évolution

Traitement : dépakine

disparition des crises dans la plupart des cas

1/3 cas : crises tonico-cloniques généralisées surviennent à l'adolescence

L'épilepsie absence survient chez des enfants dits " normaux "

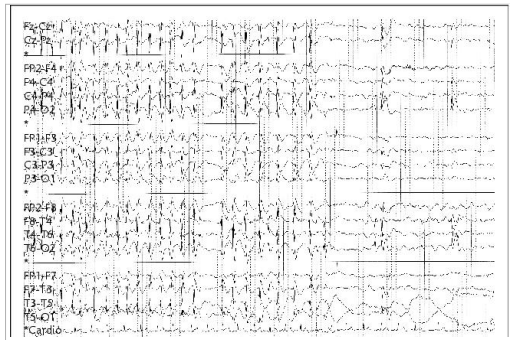
Evaluation cognitive pointue :

troubles de la mémoire fréquents

redoublements plus fréquents que dans la population générale.

Syndrome de Landau-Kleffner ou aphasie acquise

- Début entre 3-8 ans
- Chez des enfants jusque là normaux
- Début progressif
- Agnosie auditive:
 - Difficultés à comprendre les mots parlés
 - Puis trouble expressif, avec paraphasies, persévérations, erreurs phonologiques jusque au mutisme
 - Ne répondent plus aux stimuli non verbaux
- Crises épileptiques chez 50 à 80% des enfants: crises partielles
- Anomalies EEG: pointes ondes temporales activées par le sommeil, parfois PO continues
- Troubles associés: hyperactivité, troubles de l'attention

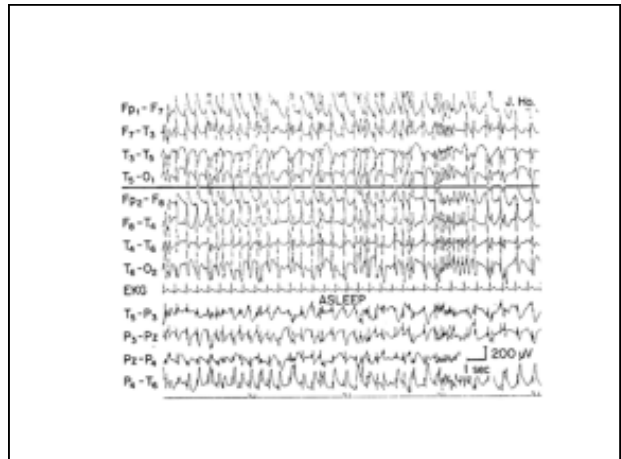
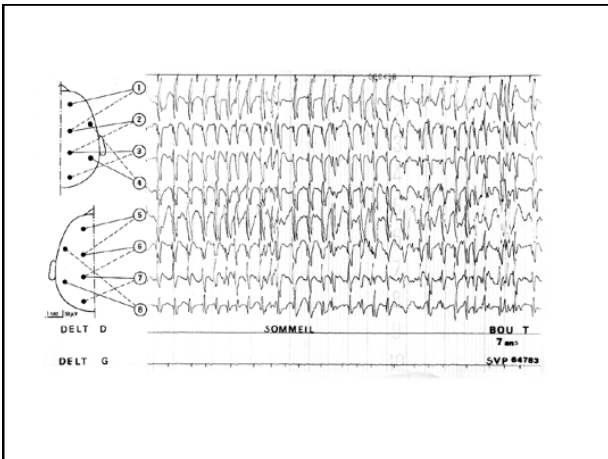


Syndrome de Landau-Kleffner ou aphasie acquise

- Évolution fluctuante de l'aphasie, avec périodes rémissions et aggravations
- Pronostic des crises et anomalies EEG: très bon en quelques années
- Evolution sévère au suivi à 7 ans:
 - 47% garde une aphasie
 - 35% gardent des difficultés du langage
 - 18% récupèrent
- Traitement : doit être précoce:
 - Benzodiazépine
 - Corticoides
 - rééducation

Syndrome des pointes ondes continues du sommeil

- Syndrome épileptique rare
- 1/3 des cas: antécédents personnels: HCI, pathologie pré ou péri natale
- Crises épileptiques variées: absence, crises partielles à la veille ou au sommeil
- EEG: au sommeil, pointes ondes lentes diffuses continues
- Troubles neuropsychos:
 - altération des performances, objectivées par le QI
 - détérioration du langage
 - troubles du comportement: hyperkinésie, troubles de l'attention, sdr frontal

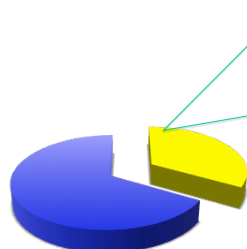


Syndrome des pointes ondes continues du sommeil

- Traitement : doit être précoce:
 - Benzodiazépine
 - Corticoides
 - rééducation
- Evolution favorable des anomalies EEG et crises épileptiques
- Séquelles neuropsychos:
 - Déficience mentale dans 50% des cas
 - 50% vivent en milieu protégé

Epilepsie ... pharmacorésistante

- Epilepsie: pathologie neurologique chronique la plus fréquente après la migraine



Epilepsie pharmacorésistante
 -persistance des crises malgré traitement bien conduit
 -troubles associés réduisent significativement la possibilité pour la personne de mobiliser ses compétences (mentales, cognitives, psychiques, sensorielles, motrices)

Diagnostic d'épilepsie: les enjeux

- Questionnaires chez 106 parents*
 - 0 à 6 ans : 34
 - 7 à 12 ans : 38
 - 13 et + : 34
- Avez-vous peur que votre enfant ?
 - Arrête de respirer : 92 %
 - Puisse mourir : 83 %
 - Ait des lésions cérébrales : 83 %
 - Se blesse : 75 %
 - Se mordre : 70 %

Ce qui fait la gravité d'une crise pour les parents* c'est :

- Sa durée
- Le fait qu'elle fasse tomber
- Le fait qu'elle fasse perdre connaissance

*S. Auvin Personal Data
*Paris d'expert

6

Diagnostic d'épilepsie: les enjeux

- Diagnostic d'une maladie chronique
- Angoisses de la famille devant le risque de récurrence
- Modifications potentielles du quotidien / et des projets
....



Diagnostic d'épilepsie: l'information

- Aux parents, à l'enfant, à la fratrie
- Destinée également à l'entourage non familial (crèche, école)
- Hygiène de vie:
 - Modalités de prise des médicaments
 - Activités à encadrer
 - Facteurs de risque de récurrence des crises
 - CAT en cas de crise
- Repérer des troubles associés

Troubles cognitifs et épilepsie

Troubles cognitifs et épilepsie

- 50% des enfants épileptiques auront à long terme:
 - des difficultés d'apprentissage
 - des troubles comportementaux
 - des troubles psychiatriques
 - une qualité de vie inférieure à ceux non épileptiques
- 12-15 % des enfants épileptiques ont $QI < 70$
- Evaluation dépend:
 - Des outils utilisés pour évaluer
 - Des critères utilisés

Troubles cognitifs et épilepsie

- Épilepsie plus fréquente chez les enfants ayant
 - un sdr autistique (20%)
 - certaines anomalies chromosomiques ou génétiques



Troubles cognitifs et épilepsie variables:

- Selon l'âge de survenue de l'épilepsie-maturation cérébrale
 - sdr de West-4-7 mois-maturation des voies visuelles-agnosie visuelle
 - Sdr de Landau-Kleffner-6-8 ans-maturation des aires corticales du langage

Troubles cognitifs et épilepsie variables:

- Selon le type d'épilepsie:
 - Sdr de West: le plus souvent grave
 - Epilepsie à paroxysme rolandique est bénigne

Troubles cognitifs et épilepsie variables:

- Selon la cause de l'épilepsie
 - Lésion cérébrale
 - Malformation
- Conséquences de la maladie (crises, anomalies EEG, traitement)
 - Troubles de l'attention
 - Lenteur
 - Difficultés scolaires (redoublement/épilepsie absence)
 - Déficience mentale
- Conséquences psychosociales des crises
 - Vécu du risque de crise par l'environnement scolaire
 - Fréquence des crises difficilement compatible avec activités

Prise en charge des troubles cognitifs chez les enfants épileptiques

- Favoriser l'intégration classique
- Ne pas pénaliser dans les activités du fait des crises (mais aménager les activités)
- Informer les parents et l'entourage sur les crises et la conduite à tenir en cas de crise
- Traitement adapté, évitant somnolence (horaires de prise, type de molécule)
- Evaluer précisément les difficultés associées, pour mieux les prendre en charge:
 - trouble de l'attention
 - trouble du langage
 - dyslexie

Conclusion

- Pas une, mais **DES** épilepsies
- Profils évolutifs divers
- Diagnostic d'épilepsie: prise en charge adaptée au type d'épilepsie
- Traitement médicamenteux
- Suivi du développement psychomoteur, des apprentissages
- Prise en charge familiale

[Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence](#)
Volume 57, Issue 1, February 2009, Pages 85-90. Les
conséquences cognitives et comportementales de l'épilepsie chez
l'enfant : expérience du Sessad l'Essor

http://www.esculape.com/neurologie/epilepsie_zz.html