

# Les épilepsies focales idiopathiques

Catherine Allaire

CHU Rennes et CH Saint-Brieuc

Le 9 Juin 2017



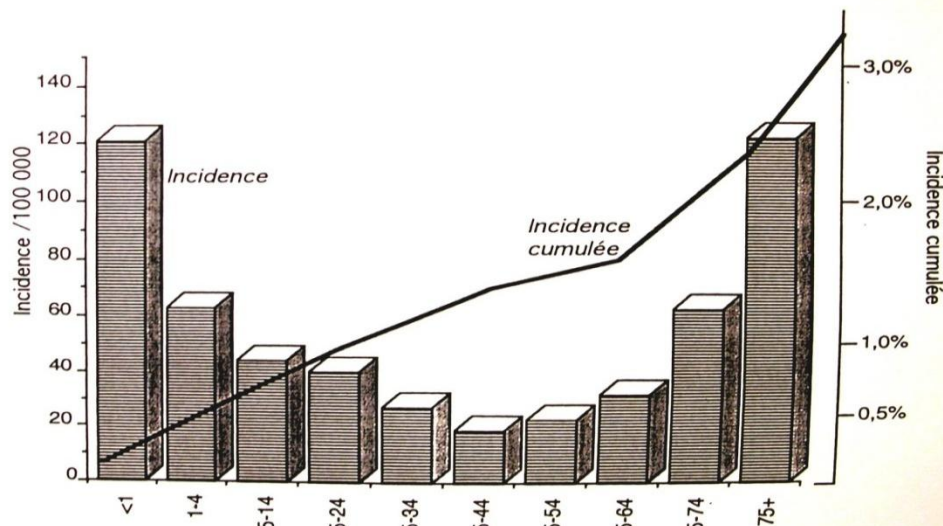
# Les épilepsies

- ◆ Les plus fréquentes des maladies neurologiques
- ◆ Particulière par un vécu très effrayant suscitant des peurs et des tabous
- ◆ Nombreux syndromes, très hétérogènes
- ◆ Progrès thérapeutiques importants depuis 25 ans

# Quelques chiffres

- ◆ Maladie neurologique fréquente:
  - Prévalence
  - de 4 à 8 /000
  - 500 000 patients touchés /100 000 enfants
  - 1 épilepsie sur 2 commence dans l'enfance

Histoire naturelle des épilepsies



# Répartition des types d'épilepsie

## ◆ Selon les crises

- Crises partielles :  
58 %
- Crises généralisées  
35 %
- Crises inclassables :  
7 %

## ◆ Selon les syndromes

- EFI: 25% des épilepsies  
d'âge scolaire
- Absences : 7 à 8 % des  
épilepsies d'âge scolaire



# Particularités chez l'enfant

- ◆ Le cerveau n'est pas mature
- ◆ Particularités des crises occasionnelles (convulsions fébriles)
- ◆ Nombreuses épilepsies idiopathiques
- ◆ Retentissement potentiel sur le développement

# Maturation post-natale

- ◆ Processus de gyration, myélinisation, synaptogénèse..
  - se poursuivent après le terme
- ◆ Phénomène d' «élaguage» synaptique:
  - variable selon les régions cérébrales
- ◆ Données volumétrique:
  - diminution du rapport SG/SB

# Données sur les récepteurs

- ◆ Immaturité de la voie GABA-ergique
- ◆ Évolution d'un rôle excitateur vers un rôle inhibiteur
- ◆ Notion de neurones « hub »
- ◆ En pathologie, augmentation de l'épileptogénicité et désorganisation des réseaux neuronaux

# Épileptogénicité accrue

- ◆ Le développement synaptique est très important les 2 premières années de vie et régresse après 8 ans
  - parallélisme avec l'hyperexcitabilité du cerveau immature
- ◆ Et inversement, les crises altèrent la mise en place des réseaux neuronaux
  - d'où la gravité des épilepsies du jeune enfant

# Notion de syndrome épileptique classification ILAE 1989

- ◆ Défini par:
  - le type de crise
  - l'âge de début et les antécédents
  - l'aspect EEG
  - le contexte étiologique
  - une histoire naturelle commune
- ◆ Les classifications permettent
  - un choix approprié de mdct
  - une connaissance de l'évolution

partielles

généralisées

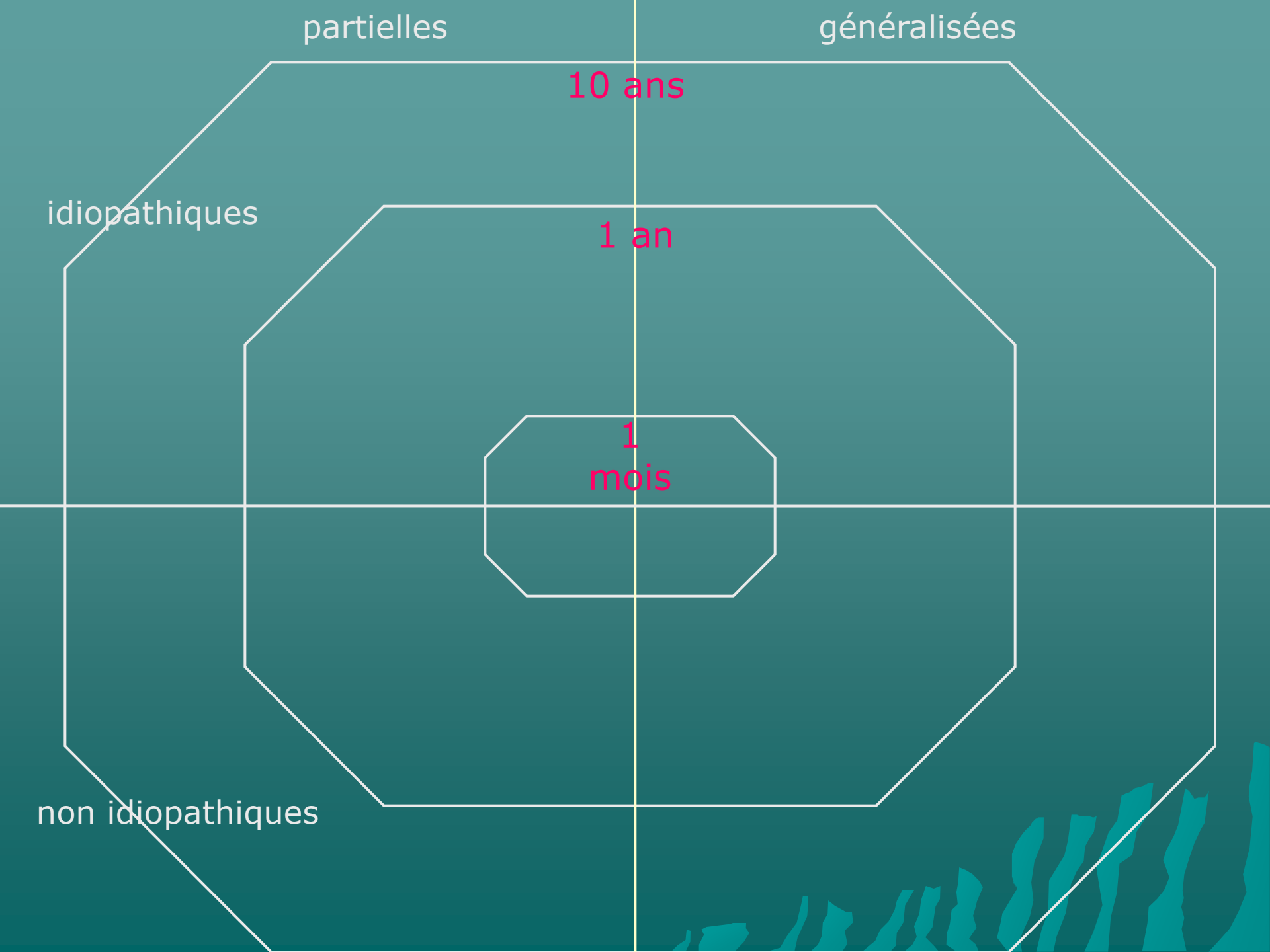
10 ans

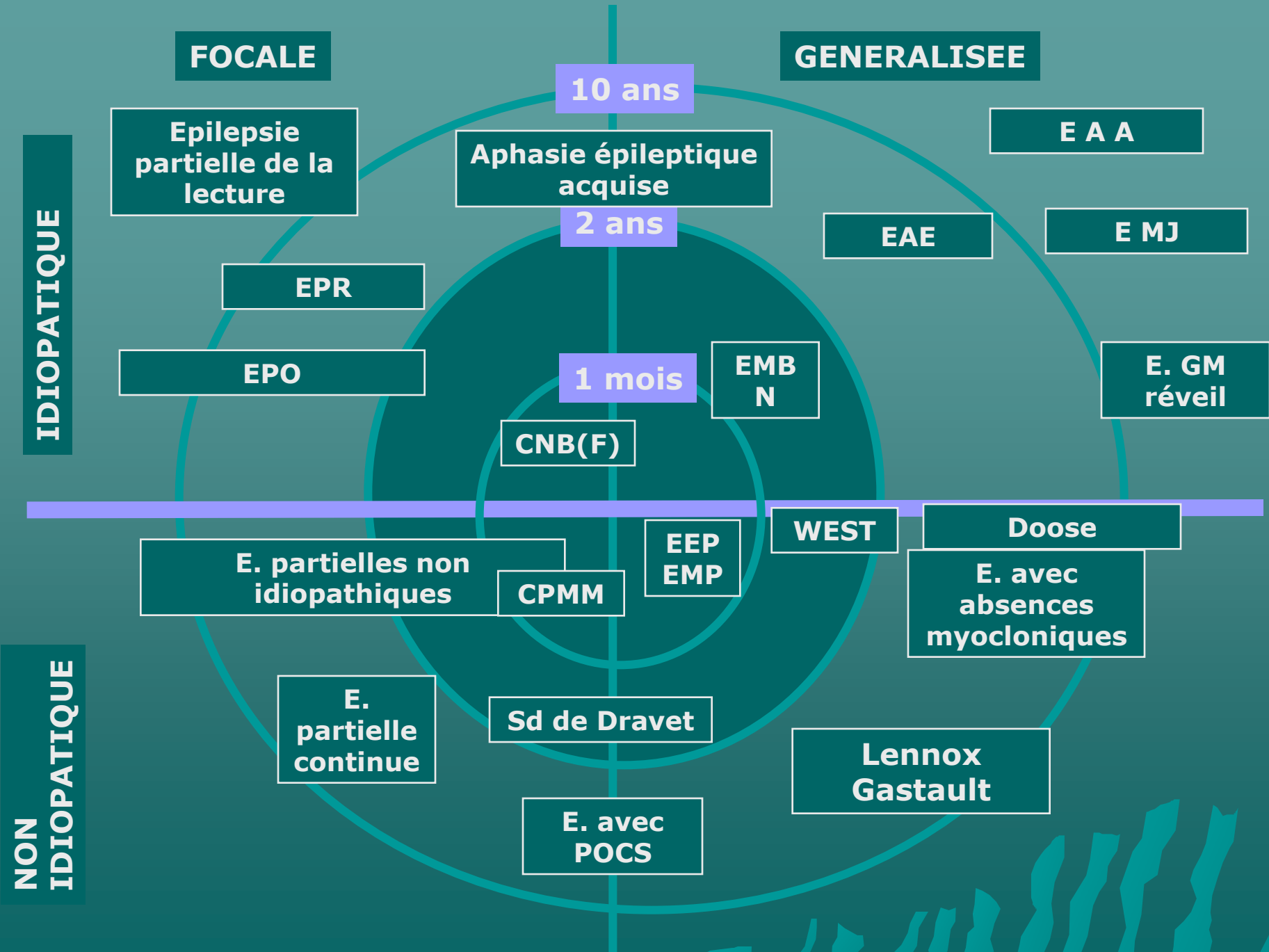
idiopathiques

1 an

1  
mois

non idiopathiques





**FOCALE**

**GENERALISEE**

**10 ans**

**Epilepsie partielle de la lecture**

**Aphasie épileptique acquise**

**E A A**

**2 ans**

**EPR**

**EAE**

**E MJ**

**EPO**

**1 mois**

**EMB N**

**E. GM réveil**

**CNB(F)**

**WEST**

**Doose**

**E. partielles non idiopathiques**

**CPMM**

**EEP EMP**

**E. avec absences myocloniques**

**E. partielle continue**

**Sd de Dravet**

**Lennox Gastault**

**E. avec POCS**

**IDIOPATIQUE**

**NON IDIOPATIQUE**

# Les différentes EFI

- ◆ EPR (BECTS):
  - La plus fréquente
- ◆ EP Occ
  - Syndrome de Panayiopoulos
  - Forme de Gastaut
- ◆ Spectre d'épilepsies « bénignes »

Pal K.P. et al epileptic disord 2016  
IFE: the « lost tribe »



# Les épilepsies focales idiopathiques

- ◆ Enfants ou pré-adolescents dont le développement est normal
- ◆ L'EEG est souvent « parlant »
- ◆ Évolution vers la guérison
- ◆ Souvent pharmaco-sensibles

# Épilepsies à paroxysmes rolandiques (BECTS)

- ◆ 10 à 23 % des épilepsies chez les enfants de moins de 10 ans
- ◆ Début entre 3 et 12 ans
- ◆ Crise rolandique typique, et/ou généralisation
- ◆ Le plus souvent morphéique
- ◆ Évolution vers la guérison à la puberté

# Les crises

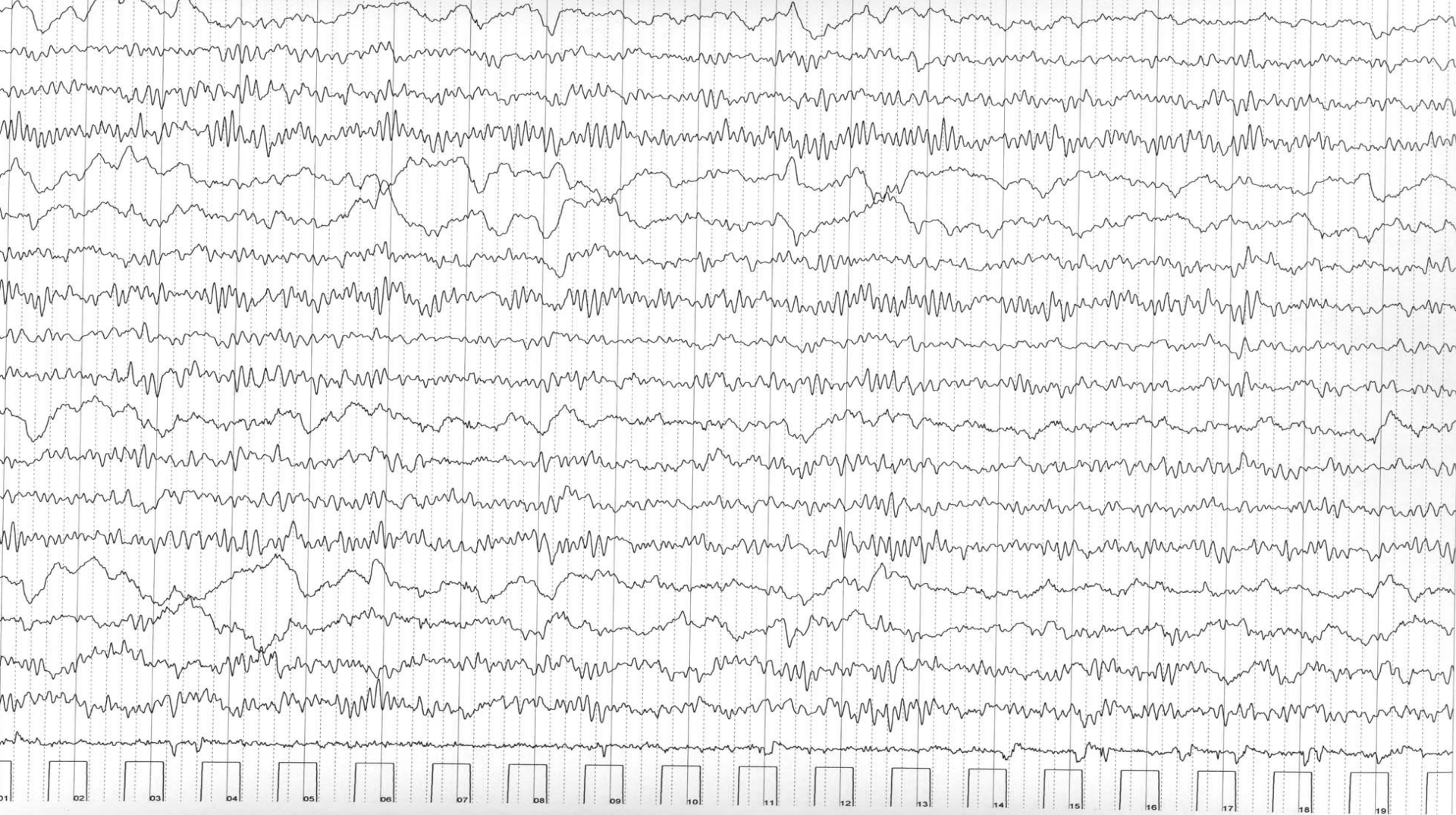
- ◆ Crise partielle
  - Clonies de l'hémiface, anarthrie, salivation; parfois somato-sensitif
  - Pouvant se généraliser secondairement
  - Souvent longue
- ◆ Pas de polymorphisme
  - Pas de crises toniques

# Particularités EEG

- ◆ Pointes biphasiques...mais aussi PO
- ◆ De localisation centro-temporale
- ◆ Pointes contro-latérales asynchrones
- ◆ Activée par le sommeil calme
- ◆ Possibilité de changement de localisation dans le temps

# Épilepsie à paroxysmes rolandiques : veille

07-10-12-38 Donoiou Pierre, Date Naiss 06 déc. 1999  
0.63 Hz Bas Filtre: 10.0 Hz Gain Ref: 100 microVolt/cm Secteur: oui





# Épilepsie à paroxysmes rolandiques: sommeil



Affichage

Longitudinal Ref 15µV/mm 0.3 s 35 Hz





Affichage



Longitudinal

Ref



15µV/mm

0.3 s

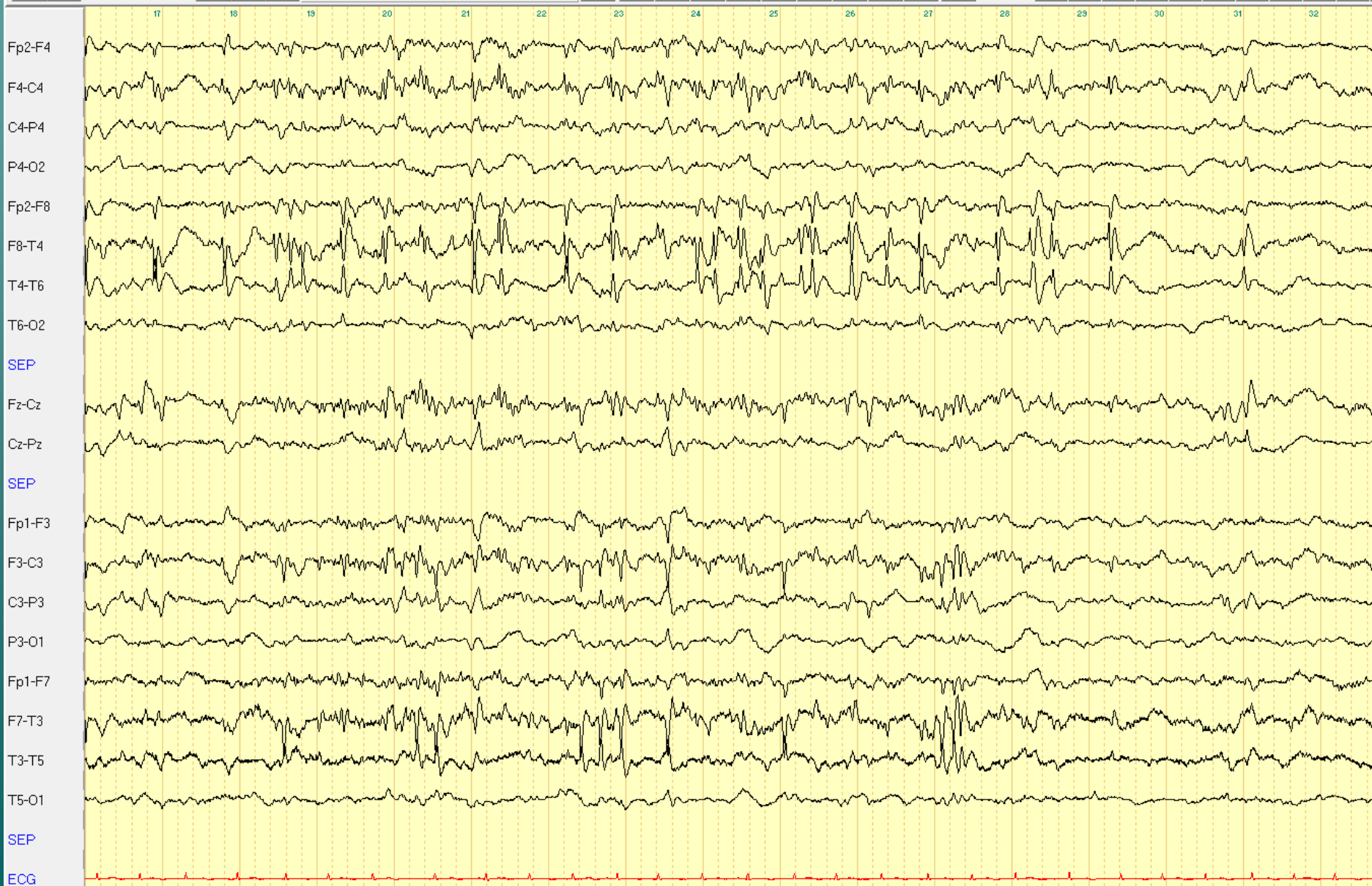
35 Hz





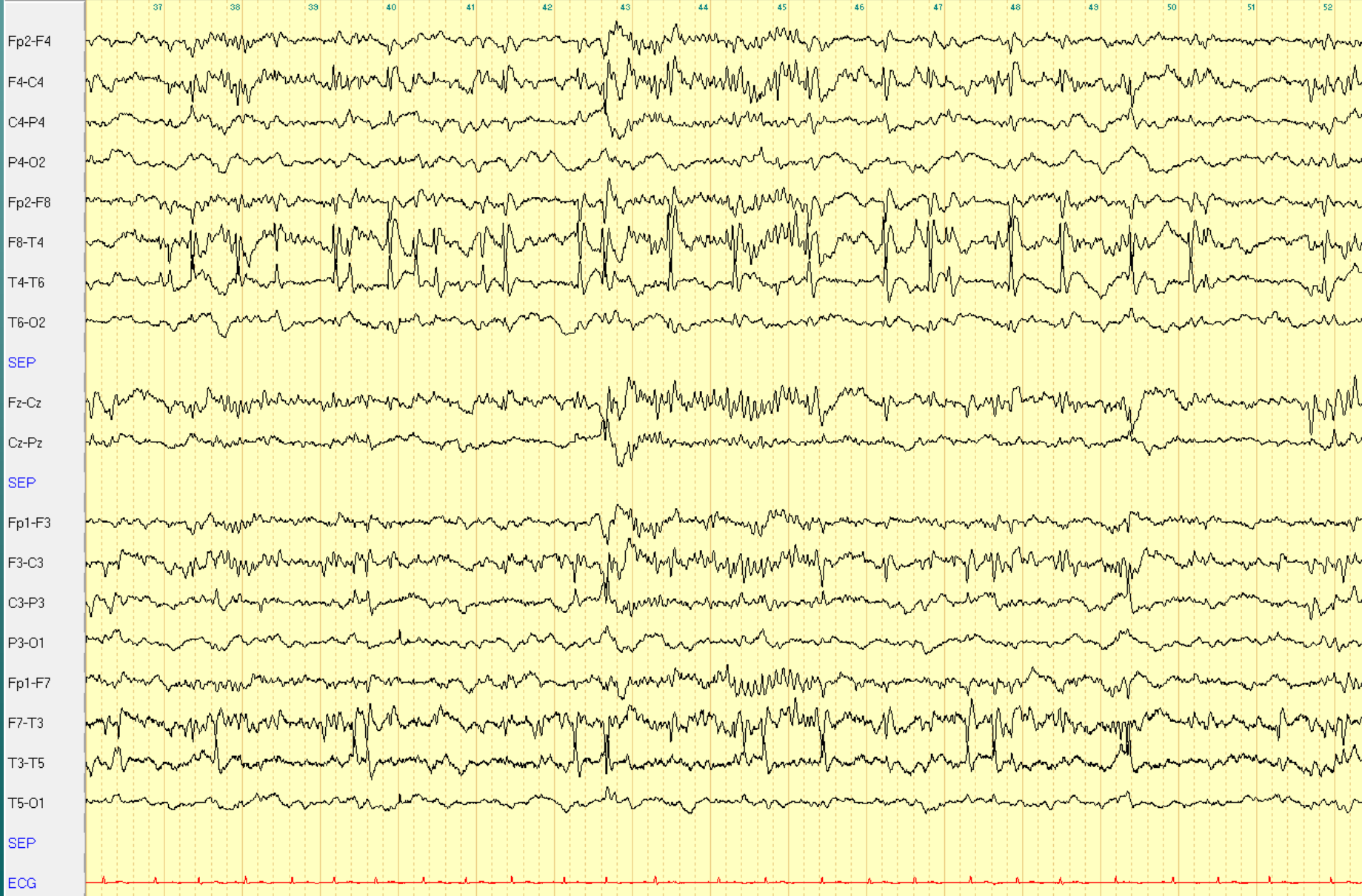
Affichage

Longitudinal Ref 15µV/mm 0.3 s 35 Hz



Affichage

Longitudinal Ref 15µV/mm 0.3 s 35 Hz



# L'EEG de sommeil chez l'enfant

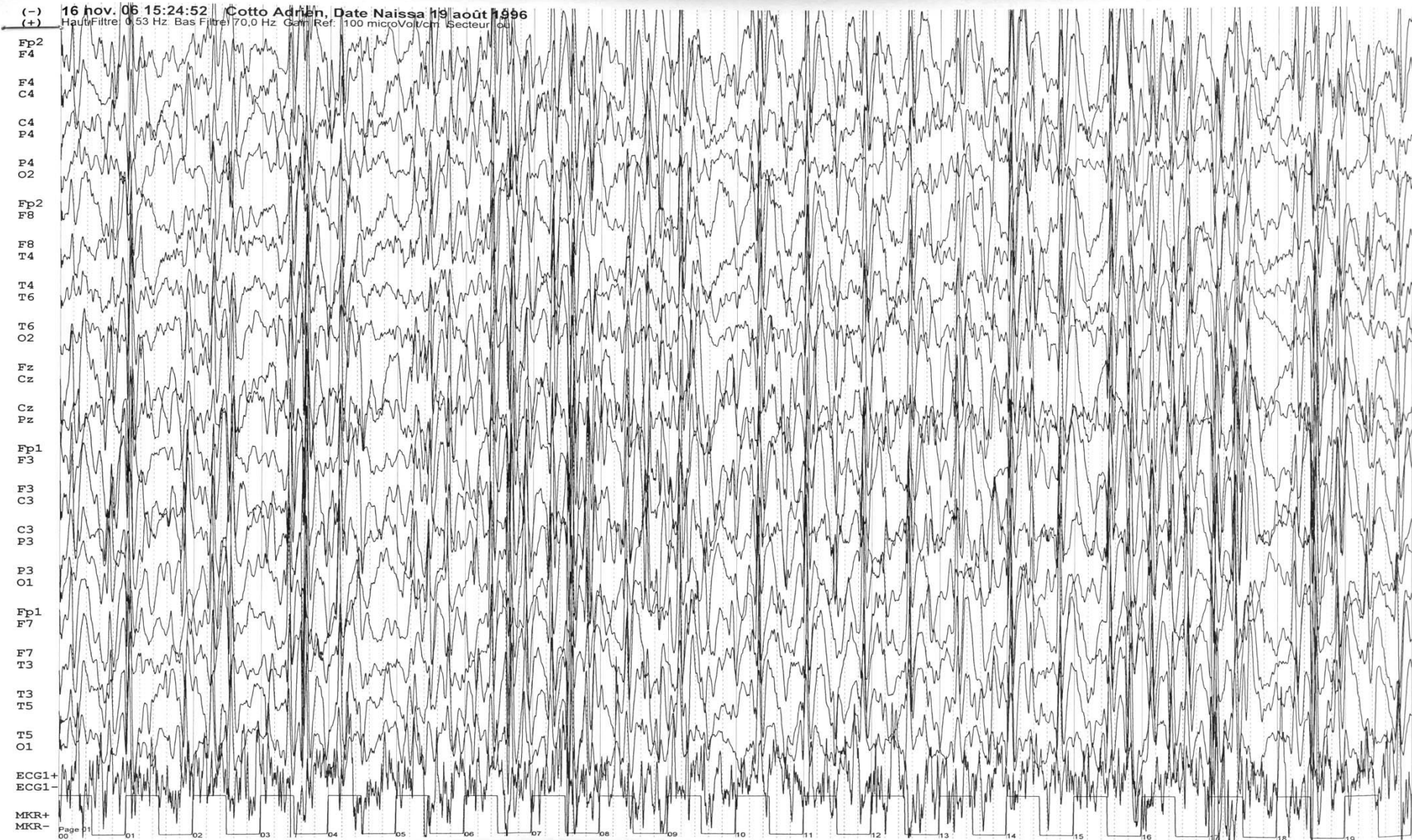
- ◆ Systématique avant 5 ans et devant toute suspicion d'EPR, toujours souhaitable
  - sommeil de sieste informatif
- ◆ Réalisation facilitée par la prise de Mélatonine:
  - efficace et bien toléré

# Les évolutions atypiques

- ◆ Crises prolongées:
  - États de mal inauguraux
- ◆ Pharmacorésistance:
  - Réévaluer de diagnostic; Polythérapies?
- ◆ Evolution vers des POCS (ESES)
  - Définition EEG
  - Corrélations non systématiques avec des troubles neuropsychologiques

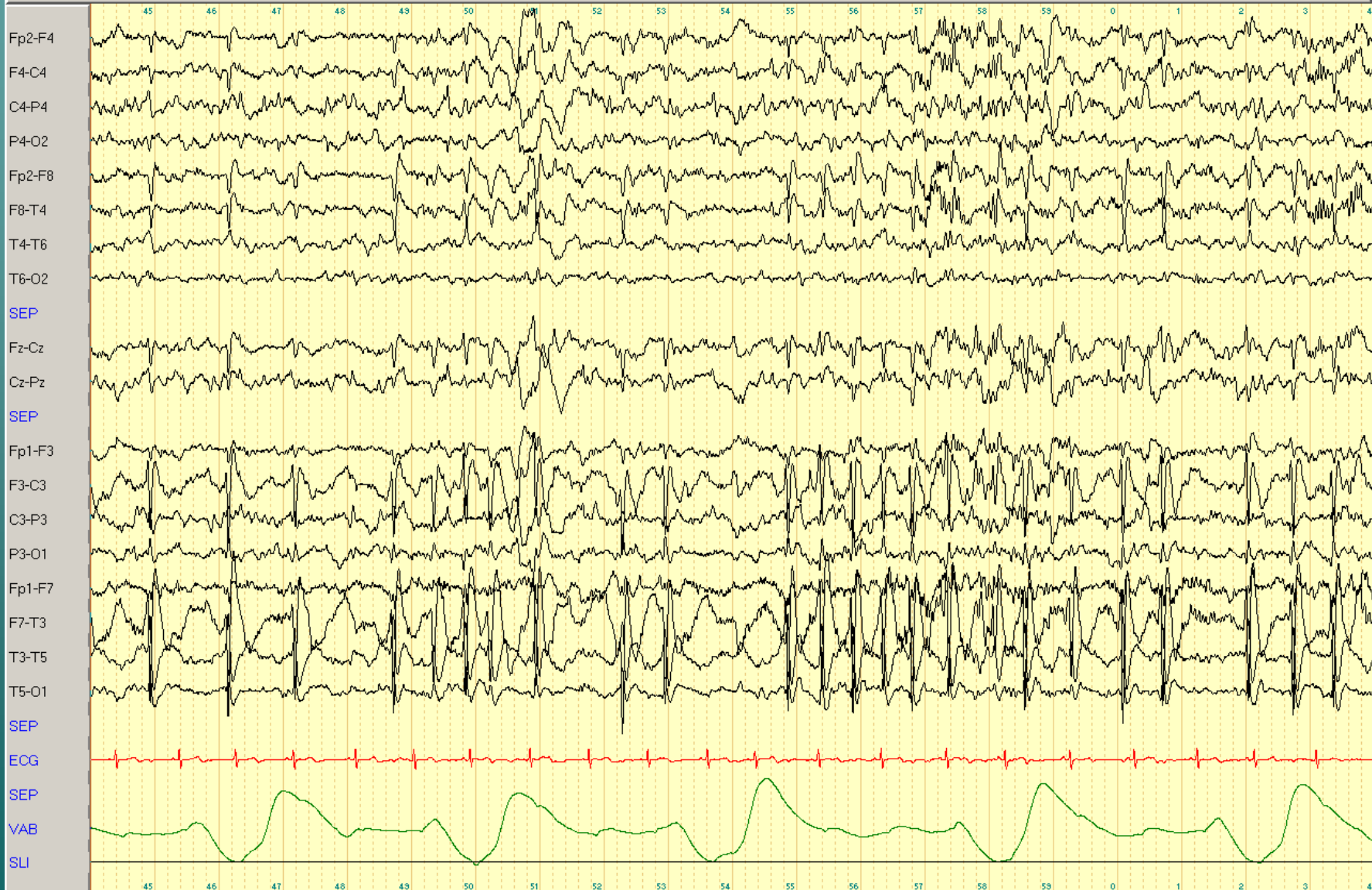


# Pointes ondes continues du sommeil calme : sommeil



Affichage

Longitudinal Ref 10µV/mm 0.3 s Acq



# Les autres EFI

- ◆ Syndrome de Panyiatopoulos:
  - Enfants jeunes: 3-6 ans
  - crises nocturnes
  - avec symptomatologie végétative:
    - Possibles états de mal végétatif
- ◆ Epilepsie OI type Gastaut
  - Hallucinations visuelles



# Étapes diagnostiques

- ◆ Critères cliniques:
  - âge, antécédents familiaux
- ◆ Aspects EEG
  - Immédiats
  - Variabilité des foyers dans le temps
- ◆ Imagerie?
- ◆ Évolution avec ou sans ttt



# La génétique des EPR

- ◆ Antécédents familiaux plus nombreux
  - Épilepsies idiopathiques ou crises occasionnelles
- ◆ Les études de liaison
  - Pas de confirmation d'un locus particulier
- ◆ Variants génomiques étudiés

# Les EI, pas si bénignes pour les apprentissages

- ◆ Difficultés d'apprentissage fréquentes
- ◆ Corrélations avec des anomalies EEG pendant le sommeil (EPR)
- ◆ Troubles du langage, de l'attention, de mémorisation...
- ◆ Régression fréquente des troubles lors de l'arrêt de l'épilepsie

# Les traitements

- ◆ Traitements médicamenteux:
  - moins d'AMM disponibles
- ◆ 2 écueils:
  - Les conséquences des crises et des paroxysmes intercritiques sur le dvp
  - Les effets aggravations sous traitement
- ◆ Que traite t'on?
  - Les crises, l'EEG..

# Les AMM

	Monothérapie	Polythérapie
DEPAKINE	Naissance EP + EG	naissance
LAMICTAL	2 ans = absences 13 ans EP + EG	2 ans EP + EG
KEPPRA	16 ans	1 mois: EP 12 ans: EG
TEGRETOL	Naissance EP + EG	Naissance EP +EG
TRILEPTAL	6 ans EP	6 ans EP
EPITOMAX	2 ans EP + EG, après échec 1 <sup>er</sup> ttt	6 ans EP + EG
ZARONTIN	Naissance EG	Naissance EG
ZONEGRAN		6 ans EP
VIMPAT		16 ans EP
FYCOMPA		12 ans EP

# Recommandations

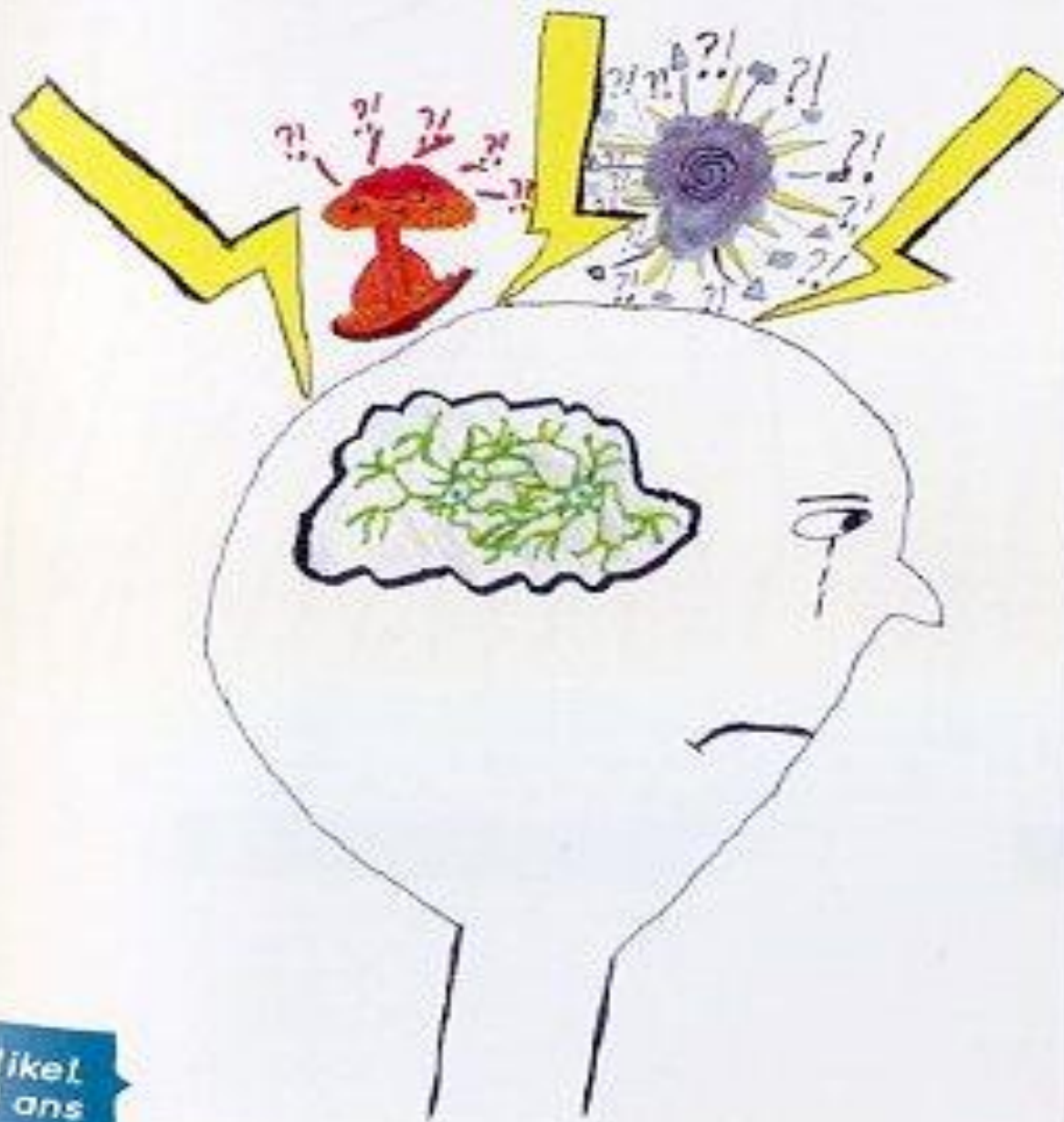
- ◆ Pas de ttt
  - 40 % non traités en UK
  - Protocole Buccolam ou Valium
- ◆ Faibles doses de:
  - Dépakine, Keppra
- ◆ Les plus efficaces:
  - Zarontin (jeunes enfants)
  - BZD
  - OSPOLOT: disponible sous ATU

# Prise en charge des TA chez les enfants épileptiques

- ◆ Identifier les difficultés:
  - sous-estimation des problèmes langagiers et psychomoteurs
- ◆ Les adaptations sont indispensables
  - contacter l'équipe de médecine scolaire
- ◆ Dispositifs habituels
  - mise en place d'équipes éducatives
  - établissement de PAP, PAI..

# Conclusion

- ◆ Les EFI ont une évolution favorable
  - Si pharmaco-résistance, penser à une épilepsie non idiopathique
- ◆ Surveillance:
  - EEG/ évolution cognitive
- ◆ Traitements
  - prudence



Mikel  
11 ans