

7

Maladies épileptiques

Les descriptions des épilepsies ont fait et font l'objet de nombreux ouvrages, très documentés et techniques pour les professionnels, et de vulgarisation pour le grand public. Aussi ne retracerons-nous ci-après que les principales notions qui s'y rattachent et qui sont la base de toutes réflexions épileptologiques.

Il n'y a maladie épileptique que s'il y a récurrence de crises de nature épileptique. Cette assertion qui apparaît simpliste ne l'est pas tant que cela en pratique.

Qu'est-ce qu'une crise de nature épileptique ?

La crise d'épilepsie n'est qu'un symptôme, exactement comme la toux peut être la manifestation d'une obstruction des voies respiratoires, ou le signe d'une rhinopharyngite ou d'un cancer des bronches.

Mécanismes

La crise d'épilepsie est l'expression d'une décharge électrique excessive au niveau des neurones. Ses manifestations sont cliniques et électriques (exprimées sur le tracé de l'EEG), d'où l'expression de *crise électroclinique*.

Il faut se rappeler que toute cellule vivante de l'organisme produit de l'électricité de l'ordre du millionième de volt et que ces activités électriques sont constamment soumises à des variations qui dépendent et témoignent du fonctionnement cellulaire. Les « décharges épileptiques » résultent de l'addition soudaine de l'émission d'électricité de très nombreuses cellules ainsi que du synchronisme (simultanéité) de leurs variations.

Pour faciliter la compréhension de ces variations, on se représentera dans un premier temps le cerveau comme un volume dont la structure serait homogène et impliquerait des caractères physiques (production et propagation des potentiels électriques) univoques et constants.

Partant de ce modèle, on peut déjà concevoir la multiplicité des mécanismes en jeu si l'on sait que ces variations des fonctionnements cellulaires dépendent :

- du *lieu* au niveau duquel apparaît la décharge épileptogène ;
- de la ou des *directions* de sa diffusion ainsi que de l'étendue de cette dernière ;
- de la *vitesse* de la diffusion ;
- de la *durée* de la décharge.

La complexité des combinaisons possibles s'accroît dans la mesure où :

- les décharges peuvent *se cantonner* à une région précise ou *diffuser* jusqu'à la généralisation à tout le cerveau ;
- la vitesse de la diffusion des décharges peut être très rapide et la généralisation peut être réalisée en *quelques centièmes de seconde* ;
- la durée des décharges peut *varier* dans des proportions allant de 1 à 100 et, dans certains cas, elle n'excède pas une fraction de seconde ;

- les décharges, lors d'une même crise, *évoluent* en intensité et en modulation, ce qui a des incidences sur le déroulement des manifestations de la crise.

Mais le cerveau n'est pas un volume « terminé » à la naissance. Il « mature » et l'on sait d'une part que la maturation cérébrale peut influencer les manifestations épileptiques et, d'autre part, que les crises d'épilepsie peuvent induire des remaniements dans les réseaux neuronaux, lesquels nuisent à un développement normal. Cela explique en partie que les épilepsies débutant chez le très jeune enfant sont souvent plus sévères et plus difficilement contrôlables que celles qui débutent plus tardivement.

Diversité des crises

Le cerveau n'étant pas un volume « homogène », il constitue, comme cela a été déjà souligné, un ensemble particulièrement riche de *structures anatomofonctionnelles complexes et en interrelations*, dont dépendent toutes les fonctions connues : motrices, sensibles, sensorielles, végétatives, psychiques, cognitives, les niveaux de conscience et de vigilance ... Ainsi, tout ce que nous pensons, faisons, avons l'intention de faire, ressentons, bref vivons est lié au fonctionnement de notre cerveau. Il joue le rôle de chef d'orchestre de notre corps, de notre psychisme et de leurs relations. De notre corps, en particulier de nos cinq sens, lui parviennent des informations qu'il traite, classe, range, et utilise pour donner ses « ordres ». Il n'est donc pas surprenant que les crises engendrées par les décharges épileptiques et leurs variétés puissent s'exprimer par des *manifestations tellement diverses*. Et il est même étonnant que le registre des manifestations observées semble assez limité.

La survenue de crises d'épilepsie est souvent difficile à établir, comme leur fréquence, ou leur date de début, et on ne peut réfuter l'idée qu'il puisse exister nombre de personnes qui présentent des crises d'épilepsie sans que jamais ces crises ne soient perçues ni reconnues comme telles. Le nombre de personnes épileptiques pourrait être nettement supérieur à celui qui est avancé dans les études épidémiologiques. Mais un dénombrement précis ne serait possible que si toutes les personnes gênées par des manifestations qu'elles ne comprennent pas avaient consulté et avaient été diagnostiquées. Observons en effet qu'en pratique épileptologique, nous sommes fréquemment conduits à recevoir des personnes qui, depuis longtemps, présentent des crises peu manifestes. Elles n'ont jamais encore demandé un avis médical, n'en ont jamais parlé à quiconque (même si parfois elles ressentaient bien, comme elles l'expriment : « des impressions bizarres par moment »). Ce n'est que le jour où les crises deviennent plus visibles, gênantes et plus inquiétantes, qu'elles se décident à consulter.

Il faut aussi se rappeler que la survenue de crises de nature épileptique peut être associée à d'autres pathologies que l'épilepsie. Se différencient alors les patients qui présentent des crises d'épilepsie et une autre maladie chronique, et ceux qui présentent des crises d'épilepsie et d'autres dysfonctionnements cérébraux, comme le nombre important d'autistes chez lesquels surviennent fréquemment (environ dans 40 % des cas) des crises de nature épileptique. Ce sont alors d'autres types de tableaux cliniques qu'il faut définir et d'autres stratégies de soins qu'il faut élaborer.

Classification des crises

Afin d'uniformiser les données, les crises de nature épileptiques font l'objet d'une *classification internationale*.

Synthétiquement, sont différenciées :

- les crises *partielles dites aussi focales*, à symptomatologie élémentaire ou complexe (dans ce dernier cas s'ajoutent des altérations de la conscience), pouvant se généraliser secondairement ;
- les crises *généralisées d'emblée*, dont les absences, les crises myocloniques et, les plus connues, les crises tonico-cloniques généralisées (dont l'ancien nom de grand mal n'est plus utilisé) ;
- une autre catégorie est ouverte pour les crises dites *inclassables*, lesquelles n'entrent pas dans les deux catégories ci-dessus en raison de l'impossibilité d'en évaluer la sémiologie exacte.

Une mention spéciale doit être faite à propos des crises qui peuvent se répéter en séries très rapprochées sur une journée, ou de longue durée, sans rémission entre les manifestations. Regroupés sous le nom d'*état de mal*, ces événements sont rares et une intervention médicale en urgence est nécessaire pour arrêter les crises dont l'enchaînement temporel peut être délétère.

De même, la notion de *crises convulsives* mérite une explication. Le mot de convulsion a été préféré à celui d'épilepsie pendant des années (le malade « convulsait »). Rattaché à des manifestations motrices, le terme de convulsions a longtemps couvert l'ensemble des crises épileptiques et occulté les autres expressions cliniques. Il a créé et crée encore des ambiguïtés et est une des raisons pour lesquelles les malades n'associent pas toujours aux crises d'épilepsie des événements qui n'ont pas d'expressions motrices voyantes.

Parmi les convulsions, on retiendra :

- les *convulsions hyperthermiques*, qui sont associées à une brusque poussée de fièvre chez le petit enfant. Les mécanismes épileptiques en jeu font que les convulsions hyperthermiques sont considérées comme bénignes, ne laissant pas de séquelles. Dans ce cadre, les manifestations motrices peuvent ne concerner qu'un seul côté du corps, ce sont les *hémiconvulsions*, dont la durée est toujours très supérieure à celle des convulsions généralisées. Leurs mécanismes et leurs conséquences ne sont pas encore bien élucidés ;
- les *crises convulsives du nourrisson*, qui sont des crises d'épilepsie. Elles peuvent survenir chez le nouveau-né, aux premiers jours de vie, ou quelques mois plus tard. Elles peuvent être secondaires à des troubles métaboliques ou à des atteintes méningo-encéphaliques ou de causes non encore connues ;
- des convulsions néonatales peuvent être repérées dans les ascendants familiaux et sont alors nommées *convulsions néonatales familiales bénignes*. Elles peuvent être suivies, dans l'enfance, d'autres manifestations critiques et d'une maladie épileptique.

Dans la mesure où les convulsions, quelle qu'en soit la nature, surviennent tôt chez l'enfant, elles sont sources d'angoisse chez les parents et même si, médicalement, elles sont le plus souvent considérées comme bénignes, elles laissent des traces psychologiques et favorisent une attitude anxieuse de la famille à plus long terme.

Toute personne peut-elle présenter des crises d'épilepsie ?

La réponse est double. D'une part, il est possible de déclencher une crise d'épilepsie chez tout sujet par l'injection de produits chimiques (ce qui du reste a permis de mettre en évidence la notion de « seuils convulsivants » individuels), ou par sevrage chez les sujets en cure de désintoxication alcoolique, par exemple, ou par l'impulsion de chocs électriques. L'électrochoc utilisé dans certains cas pour traiter des maladies mentales sévères entraîne la survenue de crises d'épilepsie motrices généralisées. D'autre part, en dehors des *crises provoquées*, il est pensable que tout cerveau puisse dysfonctionner et engendrer une crise d'épilepsie si tant est qu'il y soit *prédisposé*. Sans entrer dans les détails, il est utile de retenir que cette prédisposition, qui comme cela a été argumenté dans les pages précédentes est associée à des mécanismes génétiques, peut présenter de multiples facettes et, par exemple, ne s'exprimer qu'au travers d'anomalies électriques (mises en évidence sur les tracés EEG) sans manifestations critiques observables.

Maladies épileptiques ou syndromes

Trois conditions sont donc nécessaires pour présenter une épilepsie :

- une prédisposition individuelle ;
- une cause (lésionnelle ou non) ;
- un facteur déclencheur.

Définitions et classification

Reprenons : il n'y a maladie épileptique que s'il y a répétition de crises de nature épileptique sur un mode chronique. Mais cette assertion évolue. La définition actuellement à l'étude par la commission de la classification de la Ligue internationale et du Bureau international (2005) est devenue la suivante [1] : « Le concept central de notre définition de l'épilepsie est une altération persistante dans le cerveau qui augmente la probabilité de crises ultérieures. Avec ce concept, le diagnostic de l'épilepsie ne nécessite pas la survenue de deux crises, mais d'une seule crise, en association avec une perturbation cérébrale persistante qui peut entraîner la survenue d'autres crises. »

L'intérêt d'une telle réflexion, critiquée par certains et approuvée par d'autres, est de dépasser la seule notion de survenue de crises pour tenir compte essentiellement de l'état de fonctionnement « normal ou non » du cerveau. Nous sommes enclins à être favorables à cette approche en insistant sur le rôle de l'électroencéphalogramme, lequel permet souvent, même lorsqu'il s'agit d'une première crise, de mettre en évidence des anomalies signant l'épilepsie.

Dans tous les cas, pour déterminer un syndrome épileptique chez un patient, il est nécessaire de tenir compte de nombreux éléments, eux-mêmes en interactions, dont :

- l'âge de survenue des crises ;
- le type de crises présentées (leur sémiologie) et leur évolution, car les manifestations critiques peuvent changer avec le temps et un même malade peut ou pourra présenter plusieurs formes de crises ;

- l'étiologie ou les causes des dysfonctionnements cérébraux ;
- les figures observées sur les tracés EEG (lieu et graphismes des paroxysmes et autres éléments graphiques) ;
- la qualité de l'état neuropsychique intercritique (le fonctionnement mental).

Comme pour les crises, il existe une *classification internationale des syndromes épileptiques* (encadré 7.1). Nous avons déjà évoqué ses limites et ses difficultés d'actualisation en fonction de l'accroissement des connaissances. Elle reste indispensable à utiliser pour cadrer les diagnostics mais plus encore pour concevoir les pronostics et élaborer les stratégies thérapeutiques. Nous ne reprendrons pas ici cette classification, par ailleurs largement diffusée, mais dans une visée pratique, nous proposons un classement plus simple et surtout plus concret.

Encadré 7.1

Les principales épilepsies selon l'étiologie et l'âge d'apparition

Épilepsies généralisées

- Idiopathiques :
 - convulsions néonatales ;
 - épilepsie myoclonique bénigne ;
 - épilepsie absence ;
 - épilepsie généralisée idiopathique (par exemple, grand mal).
- Cryptogéniques et/ou symptomatiques :
 - syndrome de West ;
 - syndrome de Lennox-Gastaut ;
 - épilepsie avec absences myocloniques.
- Symptomatiques :
 - encéphalopathies ;
 - épilepsies d'origine métabolique ;

Épilepsies partielles ou focales

- Idiopathiques : épilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques.
- Symptomatiques et/ou cryptogéniques : selon la localisation des lésions repérées ou suspectées, les plus fréquentes sont les épilepsies partielles complexes temporales.

Épilepsies dont le caractère généralisé ou focal n'est pas déterminé

- Épilepsie myoclonique sévère, syndrome de Dravet.
- Épilepsie avec pointes-ondes continues durant le sommeil lent.

Syndromes particuliers

- Crise isolée.
- Crise consécutive à des facteurs toxiques ou métaboliques.

Nous distinguons les *maladies épileptiques stricto sensu*, lesquelles font surtout l'objet de notre analyse, et les *syndromes épileptiques rares*, lesquels sont des polymaladies donnant lieu à des polyhandicaps et nécessitant des prises en charge médicales et médicosociales lourdes, qu'il serait nécessaire de développer avec des approches spécifiques. Au titre d'illustrations, citons parmi ces syndromes rares : le syndrome de Rasmussen, le syndrome d'Aicardi, de Lafora, de Kojewnikow, de Landau-Kleffner ...

De même, une personne qui présente une *encéphalopathie*, laquelle s'accompagne de déficits neuropsychiques, et qui présente des crises d'épilepsie en relation avec cette encéphalopathie, est tout autant, si ce n'est pas plus, à traiter pour les déficits induits par l'encéphalopathie que pour son épilepsie.

Face à une telle pluralité de profils cliniques, de situations, de modes de prises en charge, les professionnels, les malades et le grand public vont avoir tendance à accorder un poids prépondérant aux maladies épileptiques sévères très handicapantes (les plus visibles) au détriment de la majorité des personnes avec épilepsie dont l'état de santé leur permettrait d'être proche des normes sociales.

À retenir

Ce n'est pas parce que les syndromes sévères et polyhandicapants sont plus souvent que les épilepsies « classiques » traités dans la littérature médicale (une publication sur un « beau cas rare » valorise davantage son auteur) ou « utilisés » par les médias, que leurs images doivent envahir l'ensemble des épilepsies. Pour ces cas lourds et complexes, la souffrance des familles mérite d'être mieux entendue et l'accompagnement des malades d'être amélioré. Mais, il faut insister à ce sujet : ils ne représentent qu'une minorité des patients épileptiques. La majorité, elle, peut souffrir de leur être associée dans les représentations sociales et ceux qui en font partie souhaitent le faire comprendre.

Étiologies

Les étiologies, c'est-à-dire les causes des maladies épileptiques, sont alors nécessaires à rappeler si l'on veut différencier les syndromes et leurs conséquences.

Trois catégories d'étiologies sont retenues dans la littérature :

- *idiopathiques* (sans doute la majorité des cas) : aucune cause n'a pu être repérée par les investigations techniques actuelles dont l'IRM. La tendance est d'orienter les études vers des origines génétiques ;
- *symptomatiques* (encadré 7.2) : les causes sont repérables (40 % des épilepsies environ). Ce sont des *lésions cérébrales* plus ou moins étendues qui peuvent être congénitales, c'est-à-dire présentes à la naissance et conséquences de mécanismes génétiques, d'anomalies chromosomiques, de malformations cérébrales ... Ces lésions peuvent aussi survenir à tout âge, provoquées par des tumeurs, des accidents vasculaires, des infections (cas de l'encéphalite). Dans d'autres cas, la cause de l'épilepsie est une *atteinte diffuse généralisée* du cerveau constatée lors de maladies métaboliques ou d'une infection du système nerveux central, comme une méningite ou en encéphalite bactérienne, virale, ou parasitaire ;
- *cryptogéniques* : une cause lésionnelle est suspectée par les données cliniques et le tracé EEG, mais non repérable par les investigations actuelles. La classification internationale propose depuis 2001 de les regrouper avec les étiologies « probablement symptomatiques ».

Il est très hasardeux de donner des estimations chiffrées à ces différentes étiologies. Les causes sont multiples, les techniques d'IRM ne permettent pas encore de mettre en évidence toutes les lésions existantes, certaines épilepsies passent totalement inaperçues et ne sont pas ou que tardivement médicalisées. L'intérêt pour la pratique est moins de connaître leur fréquence que de tenir compte des processus qu'elles mettent en jeu.

Encadré 7.2**Les principales étiologies des épilepsies****Facteurs génétiques**

- Les épilepsies idiopathiques présentées comme corrélées avec une prédisposition génétique dont les déterminants sont sans doute multifactoriels.
- Dans les nombreuses maladies génétiquement déterminées, il est fréquent que surviennent des crises d'épilepsie (1 % de l'ensemble des épilepsies). Cet ensemble très hétérogène comprend les phacomatoses (par exemple, sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber ...), les épilepsies myocloniques progressives (par exemple, maladie de Lafora, maladie d'Unverricht-Lundborg ...), certaines maladies métaboliques.

Autres facteurs

- Facteurs prénataux : malformations complexes, accidents vasculaires cérébraux, infections du système nerveux central, intoxications materno-fœtales ...
- Facteurs périnataux : encéphalopathies, infections, troubles métaboliques ...
- Infections du système nerveux central (par exemple : encéphalite virale).
- Chez les enfants de moins de 5 ans, les affections fébriles peuvent entraîner des convulsions dites hyperthermiques. Elles peuvent être simples et bénignes, ou compliquées et parfois sévères.
- Lésions cérébrales pouvant être secondaires à des traumatismes crâniens.
- Tumeurs cérébrales.
- Séquelles d'accidents vasculaires cérébraux.
- Facteurs toxiques, parfois médicamenteux.
- Facteurs métaboliques (par exemple : les hypocalcémies).

À retenir

Schématiquement, au plan pratique, sont à distinguer :

- les épilepsies non lésionnelles (au jour des connaissances actuelles) dont certaines guérissent sans séquelles ;
- les épilepsies lésionnelles ou non qui évoluent vers des états électrocliniques répondant favorablement aux thérapeutiques médicamenteuses ;
- les épilepsies lésionnelles ou non répondant peu ou mal aux thérapeutiques médicamenteuses.

Facteurs favorisant ou déclenchant la survenue des crises

Le cerveau « équipé » congénitalement ou de façon acquise après la naissance pour être susceptible de présenter une maladie épileptique est en outre sous l'influence de facteurs extérieurs, exogènes, qui peuvent favoriser ou entraîner la survenue de crises. Parmi ces facteurs, certains sont simples à expliquer, d'autres plus complexes.

Arrêt intempestif des médicaments antiépileptiques

Les médicaments antiépileptiques ont pour but, en agissant sur les échanges biochimiques dans le cerveau, de réguler l'équilibre entre les mécanismes excitateurs et les mécanismes inhibiteurs. Un arrêt brutal rompt cet équilibre et, de ce fait, peut entraîner la survenue rapide de crises.

Rythmes du sommeil

Il est reconnu que le sommeil est indispensable au bon fonctionnement de notre cerveau. Pas assez ou mal dormir est source de déséquilibres neuropsychiques. Plutôt que la quantité d'heures de sommeil, variable selon les personnes, ce sont le rythme et la qualité du sommeil qui sont à prendre en compte. Ainsi les nuits écourtées par rapport aux nuits habituelles, les changements rapides d'horaires (par exemple, pour ceux qui voyagent à longues distances) peuvent avoir des conséquences qui facilitent la survenue des crises. Bien que le rôle et les mécanismes du sommeil ne soient pas encore connus avec précision, des relations entre sommeil et épilepsie ont été mises en évidence. Durant le sommeil, des modifications du fonctionnement cérébral sont observables, lesquelles facilitent la survenue de certaines crises et surtout des expressions EEG paroxystiques considérées comme significatives d'une épilepsie.

Usage abusif d'excitants

Plus encore que pour l'ensemble des personnes, l'abus d'alcool, de café, de cannabis et autres excitants est délétère pour les patients épileptiques, en accentuant les déséquilibres entre mécanismes inhibiteurs et excitateurs.

Stimulations lumineuses

Elles peuvent être « activantes » dans certains cas et faciliter la survenue d'une crise. Il est alors question d'une épilepsie photosensible, laquelle est détectée lors de la SLI (stimulation lumineuse intermittente) au cours d'un EEG. Les épilepsies photosensibles ont fait l'objet de nombreuses études compte tenu de la fréquence de l'utilisation de l'ordinateur, des jeux vidéo et des lumières en boîtes de nuit. Elles sont rares, et bien repérées par les neurologues.

Effets des hormones lors des cycles ovulatoires féminins

Certaines femmes rapportent une augmentation de la fréquence des crises au moment de leurs règles. Il est alors question d'épilepsie cataméniale.

Stimulations sensibles autres

Pour des cas rares, certaines stimulations sensibles (surtout par effet de surprise, des bruits inattendus, par exemple) ou plus rarement sensorielles (contact avec l'eau chaude, brossage des cheveux ...) peuvent déclencher des crises chez les sujets souffrant d'épilepsie réflexe.

Émotions et frustrations

Chacun de nous a son mode de gestion des émotions et sa façon de réagir aux chocs affectifs, aux échecs, aux espoirs déçus, aux stress envahissants. C'est dans le cerveau que vont se construire les modes de réaction à ce type d'agressions psychiques. Si certaines relations entre l'émotion vécue et la mise en route de processus biochimiques dans le cerveau sont étudiées, ce domaine de la psychologie clinique nous est encore assez peu connu. Cependant il est fréquent

d'observer que ces ressentis affectifs pénibles ou violents favorisent les mécanismes de mise en jeu dans la survenue de certaines crises d'épilepsie, avec des délais plus ou moins longs par rapport à l'événement ou à la récurrence des événements vécus.

En résumé

Parmi les plus anciennes maladies connues et ce dans tous les continents, les épilepsies sont encore l'objet de craintes, de tabous et de stigmatisation dans nos pays dits développés alors que les connaissances scientifiques et médicales avancent pour appréhender les mécanismes en jeu et leurs origines. Ce hiatus entre les connaissances objectives et les représentations sociales peut s'expliquer par les connotations péjoratives du seul mot d'épilepsie et par les manifestations spectaculaires inacceptables par rapport aux normes sociales des crises les plus repérables, lesquelles attirent et perpétuent les images véhiculées dans le savoir profane.

Les malades comme leur famille peuvent être amenés à ces raisonnements par une attitude médicale qui focaliserait l'attention sur les crises, rien que sur les crises (« crisologie »), alors que les difficultés qu'ils vivent relèvent de l'ensemble du tableau électroclinique de la maladie dont ils souffrent, des atteintes et dysfonctionnements de l'organe cerveau dans la complexité de son organisation et de ses conséquences psychocognitives et psychoaffectives.

La variété des symptômes et des syndromes a conduit depuis quelques années les professionnels spécialistes des épilepsies à chercher à faire connaître le *polymorphisme* des épilepsies. Il semble pourtant que ce message n'ait que peu d'impact chez les malades et dans l'opinion publique. En insistant sur le fait qu'il existe de nombreuses maladies épileptiques (estimées à plus d'une soixantaine aujourd'hui), nous n'avons pas maîtrisé le poids social accordé aux épilepsies rares polyhandicapantes au sein des différents syndromes et nous avons, de manière insidieuse, moins fait entendre que les épilepsies les plus fréquentes posaient encore de multiples problèmes médicaux et sociaux.

Référence

- 1 Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P et al. Crises épileptiques et épilepsie : définitions proposées par la Ligue internationale contre l'épilepsie et le Bureau international pour l'épilepsie [trad. P. Genton]. *Épilepsies* 2005 ; 17 : 129-32.

