

LES ÉPILEPSIES : de la sémiologie critique aux traitements

T. GRISAR (1)

RÉSUMÉ : Les épilepsies représentent différentes affections neurologiques en termes d'étiologie, de pronostic et de traitement, partageant en commun la survenue de crises cliniques de sémiologie également diversifiée, dues à l'émergence au sein du cortex cérébral de décharges électriques neuronales synchrones anormales. Il est donc à la fois important de reconnaître le caractère comitial d'une manifestation paroxystique et d'en diagnostiquer le syndrome responsable afin d'en proposer le traitement et le pronostic adéquats. Des progrès importants en matière d'imagerie médicale fonctionnelle et de description sémiologique par la vidéo-EEG permettent aujourd'hui de guérir certains syndromes épileptiques par voie chirurgicale. Par ailleurs, la rémanence de syndromes épileptiques pharmaco-résistants et incurables doit encourager la poursuite des recherches fondamentales, et la mise au point de nouvelles approches et stratégies médicamenteuses ainsi que des tentatives utilisant les neurostimulations.

MOTS-CLÉS : *Epilepsies - Syndromes épileptiques - Vidéo-EEG - Antiépileptiques*

INTRODUCTION

Les épilepsies sont des affections chroniques caractérisées par la répétition de crises cliniques de sémiologie variable, non provoquées, faisant suite à la survenue d'activités électriques anormales au sein du cortex cérébral induites par des causes très diverses, parmi lesquelles le déterminisme génétique reste une constante importante.

Tous les termes de cette définition ont leur importance, à commencer par l'usage du pluriel qui consacre la grande diversité des situations morbides auxquelles le praticien doit faire face. Les crises épileptiques isolées ne sont pas rares et ne doivent pas faire avancer trop vite le diagnostic de comitialité qui est un état chronique où les événements paroxystiques se répètent sur un mode stéréotypé. De même, des crises convulsives induites par des sevrages abrupts en médicaments ou en toxiques tels que l'éthanol, ou par des expositions à des stimuli supra-liminaires ne méritent pas le diagnostic d'épilepsie (crises «provoquées»).

Ces affections sont fréquentes puisqu'elles touchent de 0,5 à 1% de la population, soit environ 40.000 personnes en communauté française de Belgique. On pense souvent à tort qu'il s'agit de maladies touchant principalement les enfants ou les jeunes adolescents. Il n'en est rien. Comme on peut le voir sur la figure 1, l'in-

EPILEPSIES : FROM SEMIOLOGY TO TREATMENTS

SUMMARY : The epilepsies represent different neurological disorders in terms of aetiology, prognosis and treatment, sharing the occurrence of clinical seizures of various clinical pictures following the development of abnormal hypersynchronous electrical discharges from the brain cortical mantle. It becomes therefore crucial to first recognize the epileptic nature of any paroxystic or sudden clinical event and, further, to establish the syndromic diagnosis in order to propose the most adequate treatment and prognosis. Important advances in functional brain imaging technologies and also in the description of seizures semiology using video-EEG have permitted to cure certain epileptic syndromes by surgery. On the other hand, the persistence of a set of pharmaco-resistant and incurable epileptic syndromes must encourage the pursuit of basic researches, including new therapeutic pharmacological approaches as well as the use of techniques using brain neurostimulation.

KEYWORDS : *Seizures - Epilepsy - Anticonvulsants*

cidence de la survenue des épilepsies, si elle survient, en effet préférentiellement au cours d'une première période de la vie à un âge moyen de trois ans, réapparaîtra plus tard également avec un âge préférentiel vers 65 ans (1). Le vieillissement global de nos populations occidentales a donc fait surgir des épilepsies du troisième âge.

LE SIÈGE CORTICAL DE L'ORAGE ÉLECTRIQUE DÉTERMINE LA SÉMIOLOGIE CRITIQUE

Pour comprendre la diversité sémiologique des syndromes épileptiques, il faut se rappeler la diversité fonctionnelle des différentes zones du cortex du cerveau humain. On se souviendra par exemple que la région du cortex cérébral située en avant du sillon de Rolando, dans le lobe frontal, soit l'aire motrice (aire M1 ou aire 4 de Brodmann), est constituée par des neurones qui

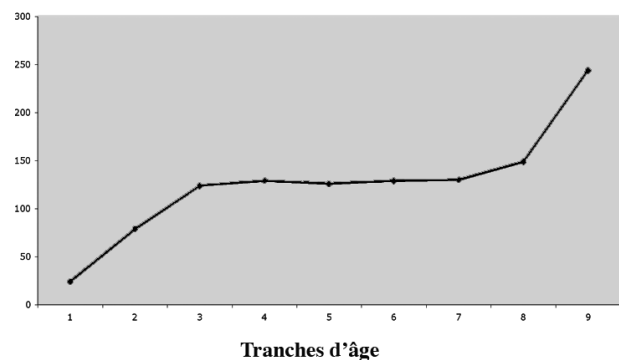


Figure 1. Incidence des épilepsies (tous syndromes confondus) en fonction des différentes tranches d'âge. L'incidence est exprimée en nombre de nouveaux patients ayant présenté au moins deux crises non provoquées détectées par an pour une population de 100.000 habitants. 1 correspond à la tranche d'âge entre 0 et 1 an, 2, entre 1 et 9 ans, 3 entre 10 et 19 ans et ainsi de suite; 9 correspond à la tranche d'âge supérieure à 70 ans (1).

(1) Professeur ordinaire, Service de Physiologie et de Biochimie du système nerveux, Directeur du Centre de Recherches en Neurobiologie cellulaire et moléculaire (CNCM) et Consultant au service de Neurologie, CHU Sart Tilman, Liège.

commandent la motricité segmentaire de l'hémicorps controlatéral. Si, au sein de cette population cellulaire, surviennent brutalement des activités bioélectriques anormalement intenses et hypersynchrones, on imagine aisément que leur expression clinique critique consistera en la survenue de secousses musculaires brutales de l'hémicorps controlatéral. Si au contraire, de telles décharges surviennent au niveau du cortex visuel primaire, puis secondaire (lobe occipital et pariétal voisin), le patient présentera des illusions, voire des hallucinations visuelles. Lorsque ces paroxysmes entreprennent la face interne du lobe temporal (une des situations les plus fréquentes chez l'adulte), des crises psychiques apparaissent avec des impressions de peur, de réminiscence («déjà vu»; «déjà vécu»), des signes végétatifs suivis d'automatismes et de confusion. Toute région du cortex cérébral est ainsi susceptible d'être sollicitée par un orage épileptogène et de produire, en conséquence, une sémiologie particulière en rapport avec la propriété physiologique originelle de ladite région.

Un autre point important à prendre en considération, est la progression par voies synaptiques, à partir de cette zone épileptogène d'origine, des décharges électriques anormales au sein des régions corticales voisines : ceci peut évidemment faire évoluer dans le temps (en l'espace de quelques secondes) la sémiologie. En particulier, si cet orage électrique entreprend les voies motrices frontales ou sous-corticales de façon bilatérale, des crises tonico-cloniques généralisées (anciennement dénommées «grand mal») surgissent. La conséquence de cette physiopathologie un peu particulière est que, face à une histoire évidente, aisément reconnaissable, d'une crise généralisée de type tonico-clonique, le praticien aura quelques difficultés à établir s'il s'agit d'une crise généralisée apparue d'emblée ou si elle a fait suite à une crise partielle de courte durée (de l'ordre parfois de quelques secondes). Il se devra d'interroger plus précisément le patient ou le témoin d'une crise sur l'existence éventuelle de signes prémonitoires à la crise généralisée (anciennement dénommée «aura») : paresthésies ou clonies focales, regard hagard prolongé, automatismes de manipulations, hallucinations etc.

LA SÉMIOLOGIE CRITIQUE PEUT SE VÉRIFIER PAR EEG-VIDÉO

La ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) remet à jour annuellement la classification des crises épileptiques sur base des banques de données vidéographiques couplées aux enregistrements électroencéphalographiques (Vidéo-EEG) en provenance du monde entier (2, 3). Cette nosologie est

TABLEAU I. CLASSIFICATION DES CRISES D'ÉPILEPSIES

I CRISES GENERALISEES (convulsives et non convulsives)	
I-1 Absences typiques	
I-2 Absences atypiques	
I-3 Crises myocloniques	
I-3 Crises atoniques	
I-4 Crises toniques	
I-5 Crises cloniques	
I-6 Crises tonico-cloniques	
II CRISES PARTIELLES	
II-1 Simples (état de conscience non altéré)	
Avec signes moteurs	
Avec symptômes somato-sensoriels sensitifs ou sensoriels spéciaux	
Avec symptômes ou signes autonomes	
Avec symptômes psychiques	
II-2 Complexes (état de conscience altéré)	
Début partiel simple suivi d'une perte de conscience	
Avec ou sans automatismes	
Avec perte de conscience initiale	
Avec ou sans automatismes	
II-3 Secondairement généralisées	
III LES ETATS DE MAL EPILEPTIQUES	
III-1	Partiels
III-2	Généralisés

illustrée sur le tableau I. Comme on peut le voir, on distingue quatre grandes catégories de crises : les crises généralisées, partielles, partielles secondairement généralisées et inclassables.

Les crises généralisées sont celles qui s'expriment de façon symétrique d'emblée tant au niveau sémiologique que sur l'EEG. On considère, dans ce cas, que les zones corticales responsables, souvent frontales, sont impliquées de façon synchrone et symétrique. En réalité, des données neurobiologiques récentes plaident plus, même dans ces cas, pour un point de départ focal, mais à propagation tellement rapide (utilisant des boucles d'amplification cortico-sous-corticale) qu'il a échappé à ce jour aux investigations EEG de routine. Dans cette catégorie, on distingue les crises qui s'expriment sous forme d'une suspension brève de conscience ou absence des crises tonico-cloniques motrices (à décours variables entre tonique et clonique) jadis reconnues comme: «grand-mal» ou «Mal de Saint Jean».

Les crises partielles, sans généralisation, s'exprimeront en fonction de leur site de départ, comme nous l'avons illustré plus haut. On répertorie ainsi les crises frontales (orbitaires, sous-orbitaires, de la convexité, de la région centrale, aire supplémentaire motrice, face interne etc.), temporales (internes, amygdalo-hippocampiques, externes), pariétales, insulaires et occipitales. La connaissance détaillée (le répertoire sémiologique) de

TABLEAU II. CLASSIFICATION DES ÉPILEPSIES ET SYNDROMES ÉPILEPTIQUES

I EPILEPSIES PARTIELLES (Focales, locales, reliées à une localisation corticale)
I-1 Epilepsies partielles idiopathiques (le début dépend de l'âge) Epilepsie à pointes rolandiques Epilepsie à paroxysmes occipitaux Epilepsie à la lecture
I-2 Epilepsies partielles symptomatiques Epilepsie partielle continue chronique progressive de Kozhenikov Syndromes épileptiques avec modes spécifiques de précipitation Temporales Frontales Pariétales Occipitales Insulaires
I-3 Cryptogéniques
II EPILEPSIES GENERALISEES
II-1 Epilepsies généralisées idiopathiques (le début dépendant de l'âge) Convulsions néonatales bénignes familiales Convulsions néonatales bénignes Epilepsie myoclonique bénigne de l'enfant Epilepsie absence de l'enfant (pyncolepsie) Absence juvénile Epilepsie myoclonique juvénile (de Herpin-Janz) Epilepsie «grand mal» du réveil Autres Epilepsies avec crises précipitées par des modes spécifiques d'activation
II-2 Epilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques Hypsarythmie- Syndrome de West Syndrome de Lennox et Gastaut Epilepsie myoclo-no-astatique de Doose Epilepsie avec absences myocloniques
II-3 Epilepsies généralisées symptomatiques Sans étiologie spécifique Encéphalopathie myoclonique précoce Encéphalopathie épileptique infantile précoce avec «burst suppression » Autres Syndromes spécifiques
III EPILEPSIES INCLASSABLES
IV SYNDROMES SPECIAUX

la clinique de ces crises, qui autorise l'identification de la zone épileptogène et de sa propagation dans le cortex, prendra toute son importance lorsque, face à une épilepsie pharmacorésistante, un acte chirurgical vers une cortectomie sélective sera envisagé.

LES SYNDROMES ÉPILEPTIQUES SONT TRÈS DIVERSIFIÉS

De même que l'on classe les crises, l'ILAE revoit aussi annuellement la classification des syndromes épileptiques (2, 3). Les critères retenus sont : l'étiologie ou cause reconnue, le type de cri-

TABLEAU III. ÉTIOLOGIES PRINCIPALES DES SYNDROMES ÉPILEPTIQUES ET DES CONVULSIONS

I	EPILEPSIES PARTIELLES
I-1	Epilepsies partielles idiopathiques Mutations génétiques
I-2	Epilepsies partielles symptomatiques Anomalies de développement cérébral : Chromosomopathies Troubles de division et migration de précurseurs neuronaux à l'âge embryonnaire (hétérotopies, microdysgénésies, lissencéphalies, dysplasies) Accidents hypoxiques ou hémorragiques périnataux Traumatismes crâniens Accidents vasculaires hémorragiques ou ischémiques Tumeurs Infections (abcès) Maladies métaboliques, de surcharge
II	EPILEPSIES GENERALISEES
II-1	Epilepsies généralisées idiopathiques Mutations génétiques prouvées ou suspectée
II-2	Epilepsies généralisées symptomatiques Même liste qu'en I-2 à distribution multifocale Maladies vasculaires auto-immunes
NB	CONVULSIONS SYMPTOMATIQUES PROVOQUEES Sevrage médicamenteux (diazépines) Sevrage alcoolique Hypoglycémie Privation sévère de sommeil Hyperthermie Troubles ioniques plasmatiques

ses majoritaires faisant partie du syndrome, l'âge d'apparition de la maladie, le décours temporel, la réactivité au traitement, les caractéristiques de l'EEG, les répercussions neuropsychologiques ou cognitives et le pronostic. Ce classement est représenté sur le tableau II. Comme on peut le voir, il convient de distinguer les épilepsies idiopathiques, soit sans lésion cérébrale démontrable, d'origine probablement génétique des épilepsies secondaires et celles dues à la présence de lésions corticales bien établies (Tableau III). Dans chacun des groupes, on distinguera alors des épilepsies partielles ou généralisées selon le type de crise prédominante. Les épilepsies cryptogéniques représentent la catégorie de syndromes épileptiques pour lesquels tout laisse à penser à l'existence de lésions corticales acquises ou évolutives (crises rebelles, anomalies de l'examen neurologique, évolution cognitive défavorable, EEG avec foyers variables), mais pour lesquels toutes les données de l'imagerie cérébrale anatomique ou fonctionnelle restent non contributives. Il est

évident qu'avec les progrès récents de ces technologies, cette catégorie syndromique va en s'ameuisant. Enfin, il persiste un certain nombre de syndromes comitiaux inclassables.

UNE HISTOIRE CARACTÉRISTIQUE

Le jeune Gaëtan a tout juste 15 ans. Il vient à la consultation avec ses parents, adressé par son médecin traitant qui rédige la lettre d'introduction précisant : «Gaëtan a présenté ce matin vers 10 heures un malaise avec perte de conscience. C'est un premier épisode. Je suis arrivé sur les lieux à 10 heures 30, il avait repris connaissance. Il ne se souvient de rien, ni même de ce qui s'est passé la veille au soir. Il est très fatigué. Il a des douleurs lombaires, au niveau de la musculature des membres et des céphalées. Sa langue est mordue sur le bord latéral et postérieur gauche. Il n'a pas perdu les urines. Ses parents ont entendu du bruit dans sa chambre et un cri. En arrivant, ils l'ont vu inconscient avec quelques secousses cloniques puis il s'est assoupi avec une respiration profonde que je qualifierai de «stertoreuse» d'après sa description. Je pense qu'il s'agit d'une crise «grand mal.» Le père de Gaëtan nous signale que son frère de 45 ans (l'oncle de Gaëtan) a souffert d'une épilepsie dans le jeune âge; il est toujours sous Dépakine, mais sa vie est normale au plan familial et professionnel. Gaëtan n'a jamais présenté de convulsions hyperthermiques, ni de traumatismes crâniens; sa scolarité et son caractère ont toujours été excellents. Vient alors la question «qui tue» : «Gaëtan n'a-t-il jamais présenté, le matin au réveil des secousses des membres, par exemple des bras en élévation...». L'adolescent se tourne vers son père et lui crie : «Je te l'avais bien dit; je ne le faisais pas exprès!». En vérité depuis deux ans, le matin, le jeune homme avait des myoclonies axiales des membres supérieurs qui, lorsqu'elles survenaient au cours du petit-déjeuner, expédiaient, sans coup férir, le contenu de la tasse de chocolat sur le veston du père. Celui-ci pensant d'abord à une maladresse, à un caprice, ensuite, puis carrément à de la provocation, réprimandait sévèrement son enfant.

L'examen neurologique sera normal ainsi que l'imagerie médicale. L'EEG démontrera la présence de paroxysmes caractéristiques faits de pointes-ondes et de polypointes-ondes survenant de façon synchrone et symétrique sur les deux régions frontales (Fig. 2).

Cette histoire illustre la définition d'un syndrome : pas de lésions démontrées et histoire familiale (idiopathique), crises cliniques bilatérales et convulsives avec des décharges inter-critiques électriques bilatérales (généralisées), apparues à

l'adolescence, avec myoclonies du réveil : il s'agit d'une épilepsie myoclonique juvénile ou syndrome de Herpin-Janiz («petit mal impulsif»). Une fois diagnostiqué, le traitement, le pronostic et le conseil génétique sont plus aisés. Le syndrome est très fréquent en nos régions, d'où l'importance de la question clé sur la présence ou non de myoclonies souvent ignorées dans les anamnèses.

LE TRAITEMENT DES ÉPILEPSIES EST AVANT TOUT MÉDICAMENTEUX

Plus de la moitié des épilepsies évoluent favorablement sous traitement médicamenteux. Ce qui fait, de la plupart de ces affections, contrairement à ce qui est généralement répandu, des maladies de bon pronostic compatibles avec une vie sociale satisfaisante.

On distingue encore aujourd'hui les traitements médicamenteux antiépileptiques («Anti-Epileptic Drugs» ou AEDs) d'ancienne et de nouvelle génération. Ces substances sont répertoriées sur les tableaux IV et V. De nombreux articles de consensus sur la stratégie de l'utilisation des AEDs ont été publiés (4, 5). Nous en fournissons ici la quintessence (Fig. 3).

Une première crise généralisée convulsive isolée, non provoquée ou non, avec un EEG et un scanner cérébral X normal ne recevra pas de traitement chronique.

Dès qu'un traitement s'impose face à une épilepsie clairement diagnostiquée, on installe une monothérapie avec un antiépileptique d'ancienne génération en évitant désormais le phénobarbital, la diphantoïne et l'éthosuccimide. On se souviendra aussi que la carbamazépine est contre-indiquée dans les épilepsies généralisées idiopathiques à forme d'absences. Seule, la réponse thérapeutique en termes de rapport entre efficacité sur la fréquence critique *versus* effets secondaires

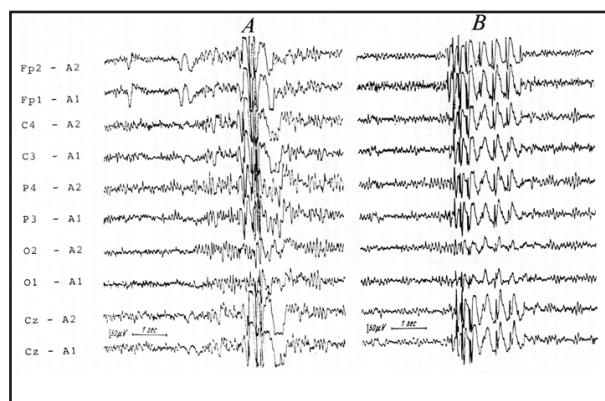


Figure 2. Enregistrements EEG au réveil (à gauche) et à l'état de veille (à droite) d'un adolescent présentant une épilepsie myoclonique juvénile (EMJ). On y reconnaît les décharges caractéristiques de pointes et de polypointes-ondes, généralisées, synchrones et symétriques, à prédominance d'amplitude antérieure, frontale caractéristiques des épilepsies dites généralisées.

TABLEAU IV. PRINCIPAUX MÉDICAMENTS ANTIÉPILEPTIQUES D'ANCIENNE GÉNÉRATION

Substances	Noms	Doses (adultes) moyennes quotidiennes (mg)	Nombre de prises par jour	Effets secondaires principaux	Répercussions biologiques principales
Phénobarbital	Gardéнал Epipropane	50-150	1	Somnolence Troubles cognitifs	Hématologique *Hépatique
Phénitoïne	Epanutin Diphantoïne	200-400	1	Ataxie Sédation Hypertrophie gingivale	*Hépatique Hématologique
Acide valproïque	Dépakine (chrono) Convulex	1000-4000	1	Prise de poids Tremblements Dyspepsie	**Hépatique Pancréas
Carbamazépine	Tegretol CR Carbamazépine EG (CR)	800-1600	2	Ataxie Diplopie, arythmies Asthénie, troubles cognitifs	*Hépatique Hématologique Hyponatrémie Thyroïde
Ethosuximide	Zarontin (sirop)	250-750	2-3	Digestifs Troubles équilibre Céphalées	Hépatique Rénale Hématologique
Diazepam	Valium Diazepam EG	10-50	2-4	Somnolence Troubles cognitifs Hématologiques	
Clonazepam	Rivotril	2-8	2-3	Somnolence Troubles cognitifs	

* Médicaments inducteurs enzymatiques ** Médicaments inhibiteurs enzymatiques

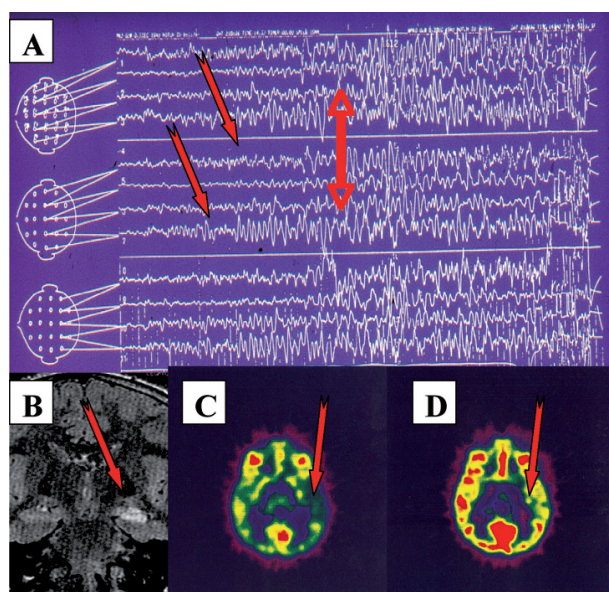


Figure 3. Mise au point du diagnostic d'une épilepsie partielle. A : Enregistrement EEG d'une crise d'épilepsie partielle sous contrôle vidéo-graphique à point de départ temporal gauche (flèche rouge), qui va se propager sur l'hémisphère controlatéral (flèche rouge verticale). Les signes relevés sur la vidéo sont annotés encours de relecture. B : IRM du patient montrant une atrophie hippocampique gauche (flèche). C : Tomographie à émission de positons (TEP) au fluoro-déoxyglucose (FDG) confirmant un hypométabolisme gauche (flèche) par comparaison à la droite. D : TEP utilisant le flunazénil, un marqueur des récepteurs au GABA, précisant l'étendue de la perte neuronale en temporal interne gauche. (le code couleur indique une capture importante du traceur en rouge, plus faible en jaune et fortement diminuée vers le vert et le bleu.)

Ce patient a été opéré d'une lobectomie temporale droite et est libre de crise sans traitement depuis plus de 6 ans.

est alors prise en compte. On commence par les doses minimales requises et l'on augmente ensuite la posologie si la réponse est insuffisante.

En cas d'échec, on tente une autre monothérapie, en même temps qu'un sevrage progressif du précédent, soit à l'aide d'un autre antiépileptique d'ancienne génération, soit d'un médicament de nouvelle génération. On tentera à nouveau les doses minimales avant d'augmenter la posologie au maximum possible.

Au cours de cette mise au point ou du suivi, le dosage des antiépileptiques (acide valproïque, carbamazépine, et, éventuellement, phénobarbital ou phénitoïne) ne sera utile que si vous

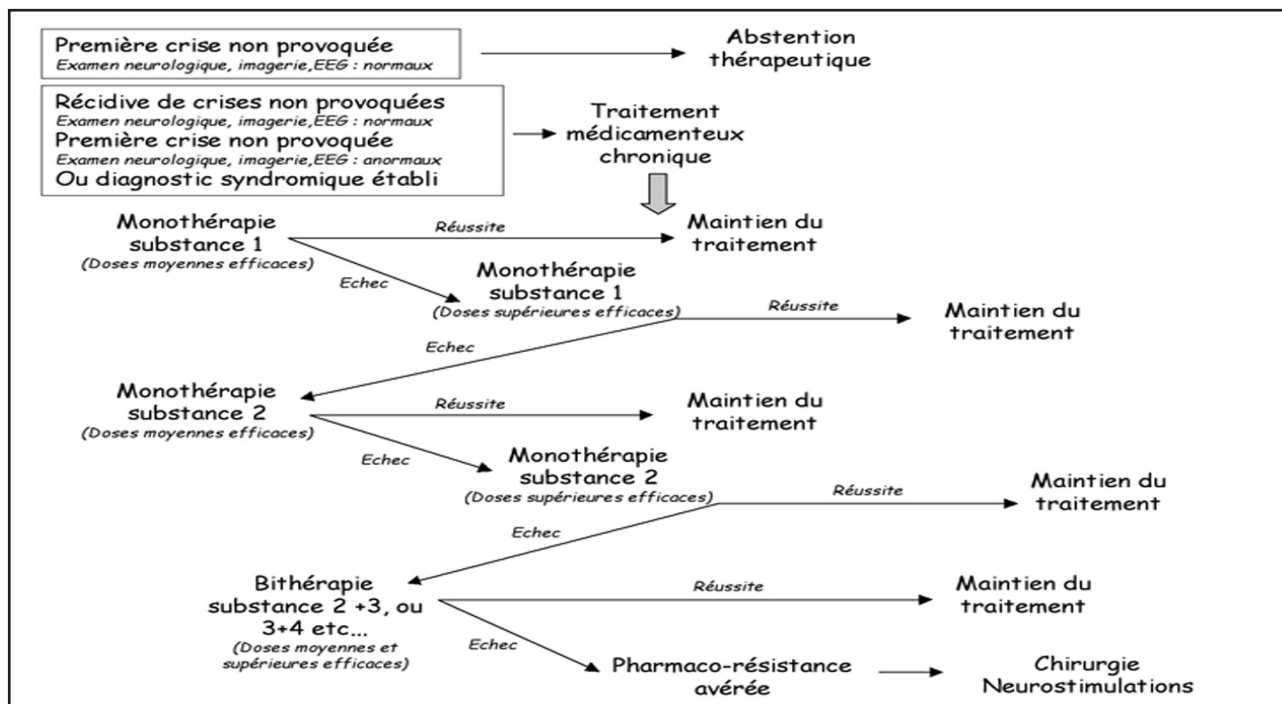


Figure 4. Arbre décisionnel thérapeutique dans l'usage des antiépileptiques.

vérifiez le respect de la prescription ou la bonne assimilation face à un échec ou encore la présence d'un niveau toxique. Un bilan biologique plus complet conviendra aussi pour la surveillance des effets toxiques éventuels sur les fonctions hématologiques, hépatiques, rénales, pancréatiques et thyroïdiennes.

En cas de deuxième échec, le choix est souvent laissé entre tenter une troisième monothérapie ou démarrer l'association de deux antiépileptiques. Ceci dépendra des réponses précédentes et aussi du diagnostic syndromique. Il est rare, par exemple, qu'une épilepsie partielle complexe temporelle interne sur sclérose hippocampique ancienne réponde à une simple monothérapie.

Nous savons aujourd'hui qu'ajouter un troisième antiépileptique apporte peu de bénéfices aux patients.

LA CHIRURGIE DE L'ÉPILEPSIE EST LE SEUL TRAITEMENT CURATIF DE CERTAINES ÉPILEPSIES

L'abord thérapeutique par voie chirurgicale d'une épilepsie ne se pose que face à une maladie épileptique partielle réfractaire pharmacorésistante, siégeant dans une zone cérébrale dont la résection ne laissera qu'un minimum de séquelles fonctionnelles. C'est dire si la mise au point d'une telle décision exige une exploration exhaustive du syndrome épileptique (Fig. 4).

TABLEAU V. PRINCIPAUX MÉDICAMENTS ANTIÉPILEPTIQUES DE NOUVELLE GÉNÉRATION.

Substances	Noms	Doses (adultes) moyennes quotidiennes (mg)	Nombre de prises par jour	Effets secondaires principaux
Vigabatrin	Sabril	2000-3000	2	Somnolence Troubles du champ visuel irréversibles
Lamotrigine	Lamictal	100-300	1	Insomnie, diplopie, ataxie Rash cutané
Topiramate	Topamax	50-200	2	Perte de poids, paresthésies Troubles cognitifs, lithiases
Lévitéracétam	Keppra	1000-2500	2	Troubles cognitifs, irritabilité
Prégabaline	Lyrica	300-600	2	Asthénie, troubles cognitifs
Oxcarbazépine	Trileptal	300-1200	2	Ataxie, céphalées diplopie, hyponatrémie

UN CAS DE GUÉRISON D'UNE ÉPILEPSIE RÉFRACTAIRE

Madame C... Elisabeth est âgée de 35 ans. Elle nous consulte pour la persistance de crises résistantes aux traitements médicamenteux. Son histoire d'épilepsie démarre surtout à l'adolescence où elle va présenter des crises généralisées nocturnes. Les EEGs étaient réputés normaux à cette époque et des traitements par acide valproïque ne furent que pauvrement efficaces. Elle va alors se plaindre d'«absences» fréquentes. En bref, durant ces épisodes, elle ressent une pesanteur anormale dans la région génitale, qui monte vers l'épigastre, gagne la gorge, puis elle perd le contact. Elle reprend conscience quelque 20 minutes plus tard, fatiguée, parfois avec de légères céphalées et doit aller dormir. L'entourage décrit un arrêt d'activité surprenant, suivi d'un regard fixe, «dans le vide», la patiente se met à mâchonner puis à déglutir, et à manipuler des objets environnants avec ses deux mains, avant de se mettre en état confus de plusieurs minutes et, enfin, de reprendre le contact. Tous les anti-épileptiques ont été tentés. Sous traitement, ces épisodes persistent, souvent regroupés dans le temps, jusqu'à deux ou trois par jour pour s'espacer ensuite, quand ils ne dégènerent pas en crises généralisées secondaires surtout la nuit.

Revenant sur ses antécédents, on découvre un oncle maternel épileptique et l'existence chez elle, à l'âge de deux ans, de trois épisodes de convulsions fébriles prolongées de l'hémicorps gauche traités par du valium intrarectal. La question qui nous est posée est de savoir si devant une telle épilepsie résistante aux traitements un abord chirurgical est possible. Les enregistrements EEG prolongés couplés à la vidéo des crises confirmeront les symptômes décrits ci-dessus et l'implication des régions temporales internes droites dans leur genèse.

L'IRM va montrer chez cette patiente droitrière une image caractéristique de sclérose hippocampique mésiale droite (lobe temporal) tandis que le scanner à positons confirmera la présence d'un hypométabolisme temporal droit (Fig. 4). Le diagnostic syndromique ici est celui d'une épilepsie partielle complexe sur sclérose hippocampique mésiale droite qui représente chez un patient droitier l'indication idéale d'une cure chirurgicale par lobectomie temporale droite. Cette patiente deux ans plus tard est guérie : sans traitement, elle ne présente plus de crises comitiales.

Ces investigations aboutissent à des cortectomies plus ou moins étendues en zones cérébrales où siègent les réseaux épileptogènes et autorisées à l'acte chirurgical, c'est-à-dire ne débouchant sur aucun handicap supplémentaire pour le patient.

Si cette chirurgie n'est pas possible, de nombreux cas d'épilepsies réfractaires peuvent alors bénéficier des traitements par neurostimulation externe (nerf vague) ou en profondeur (noyaux sous thalamiques).

CONCLUSION

Les maladies épileptiques sont très répandues et diversifiées. Comme on vient de le voir, des progrès évidents dans le diagnostic et la stratégie thérapeutique médicamenteuse et chirurgicale ont considérablement amélioré le pronostic et la qualité de vie de ces patients au cours des dix dernières années. Pour autant, ces affections restent toujours frappées d'un ostracisme ancien qui les rend toujours impopulaires au niveau sociétal. Le «mal de Saint Jean» atteignant ces «possédés» contamine hélas encore l'inconscient collectif. Une des attitudes urgente à adopter par les praticiens est désormais d'en parler au pluriel, abandonnant le vocable singulier péjoratif d'«Epilepsie». De cette façon, la diversité des situations se doit d'être expliquée et le calcul du risque lié à ces affections de mériter ainsi une attention renouvelée, et plus précise. Toutes les permanences sociales de la ligue francophone belge contre les épilepsies (LFBE) sont à la disposition des patients, de leur famille et de leur médecin traitant pour assumer les informations et les soutiens utiles en ces domaines.

BIBLIOGRAPHIE

1. Jallon P.— Epidemiology of epilepsies in : Panayiotopoulos CP, ed. Oxford. A practical guide to childhood epilepsies. *Engel JR Medicine*, 2006, **1**, 17-20.
2. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Engel JR Epilepsia*, 1981, **22**, 489-501. http://www.ilae-epilepsy.org/ctf/over_frame.html
3. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, 1989, **30**, 389-399. http://www.ilae-epilepsy.org/ctf/over_frame.html
4. Grisar T, Bottin P, de Borchgrave d'Alténa V, et al.— Prophylaxis of the epilepsies : should anti-epileptic drugs be used for preventing seizures after acute brain injury? *Acta Neurol Belg*, 2005, **105**, 5-13.
5. Ossemann M, Bruls E, de Borchgrave V, et al. Groupe de travail des Centres francophones de référence de l'épilepsie réfractaire.— Guidelines for the management of epilepsy in the elderly. *Acta Neurol Belg*, 2006, **106**, 111-116.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. T. Grisar, Service de Physiologie et de Biochimie du système nerveux, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique. E-mail : tgrisar@ulg.ac.be