



LES ENCEPHALOPATHIES EPILEPTIQUES

Que deviennent-ils à l'âge adulte?



Dr Caroline Brière
Neurologue/Epileptologue
CHU NIMES Avril 2019

ENCEPHALOPATHIES EPILEPTIQUES (1)

Maladie ou syndrome	Âge de début	Particularités	Fréquence
Encéphalopathies épileptiques			
– Ohtahara – Encéphalopathie myoclonique néonatale	Premières semaines	Spasmes <i>Suppression burst</i> à l'EEG	Quelques centaines
– Crises partielles migrantes	Nourrisson	Crises subcontinues à foyer variable	Quelques dizaines
– West	Nourrisson	Lésions cérébrales identifiables ou non, importance de la précocité du traitement	1/5 000 naissances
– Dravet : épilepsie myoclonique sévère du nourrisson	Nourrisson	États de mal, déterminisme génétique	1/20 000
– Pointes-ondes continues (POCS) – Landau-Kleffner	4-15 ans	Activité épileptique subcontinue Aphasie progressive (Landau-Kleffner)	1/10 000 Quelques dizaines
– Lennox-Gastaut	4-8 ans	Crises toniques nocturnes, chutes, troubles psychiques	< 1/10 000
Épilepsie myoclonono-astatique	2-5 ans	Chutes	1/5 000
Chromosome 20 en anneau	6 mois à l'adolescence	Crises prolongées, états confusionnels	± 50 cas en France
Angelman	2 premières années de vie	Dysmorphie Génétique	1/10 000

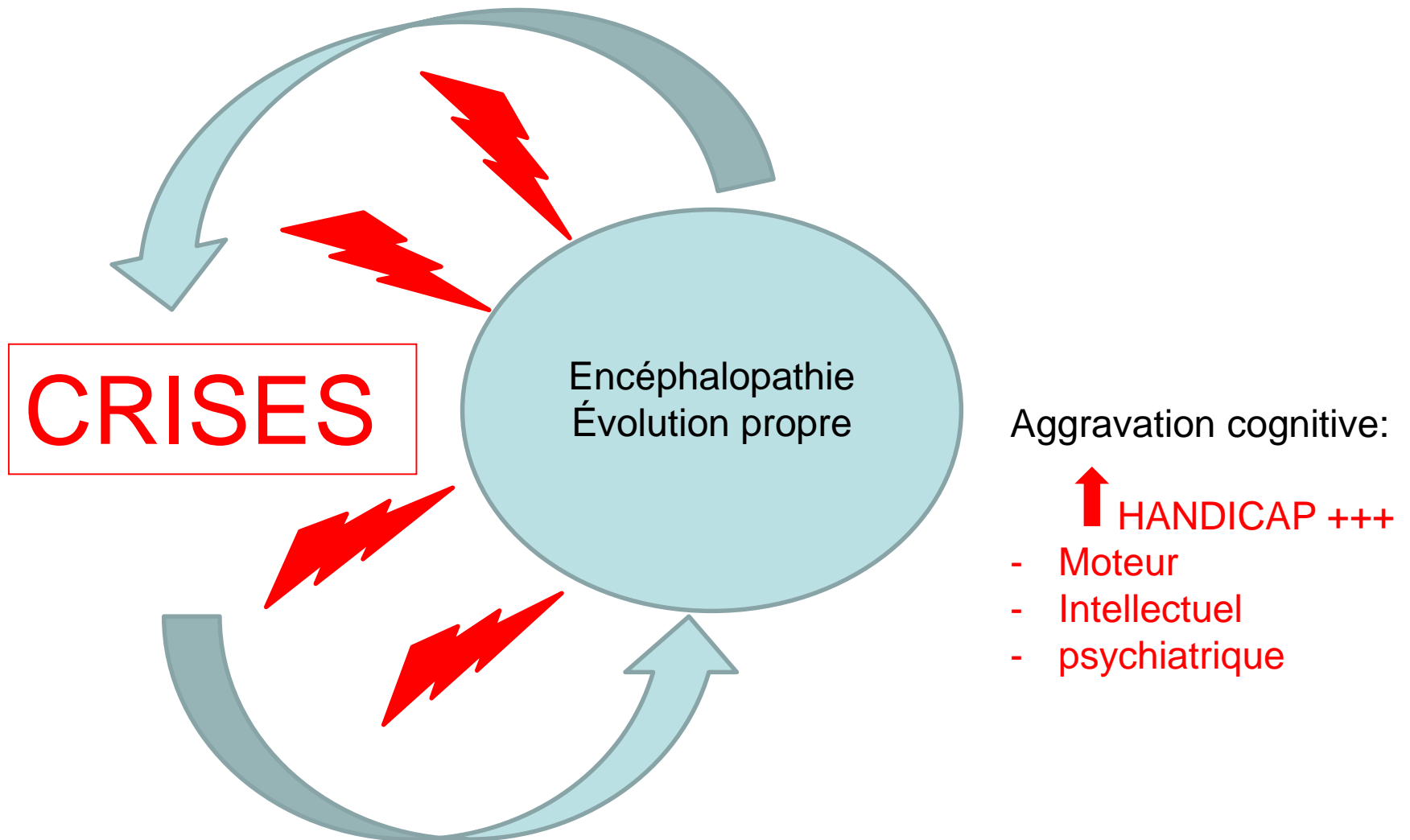
ENCEPHALOPATHIES EPILEPTIQUES (2)

Encéphalopathies progressives à expression épileptique

Épilepsie myocloniques progressives	2 ans à l'âge adulte		< 1/20 000
Unverricht-Lundborg	6 ans à l'âge adulte	Gène de la cystatine B, hétérogénéité génétique	
Lafora	6 à 19 ans	Fatal < 10 ans d'évolution Génétique	
MERRF	3 à 65 ans	Surdit�, myopathie, mutations de l'ADN mitochondrial	
C�ro�ide-lipofuscinose	3 mois à l'âge adulte	Atteinte visuelle chez l'enfant D�mence chez l'adulte X g�nes identifi�s	
Sialidoses Gaucher Neuroserpine Autres			
Rasmussen	2 à 15 ans	Crises motrices continues, h�mipl�gie progressive, l�sions inflammatoires	Quelques centaines
Enc�phalites limbiques inflammatoires non paran�oplasiques	Adulte	Crises lobe temporal, troubles psychiques, anomalies immunologiques	Quelques dizaines

Enc phalopathie  pileptique sans  tiologie...

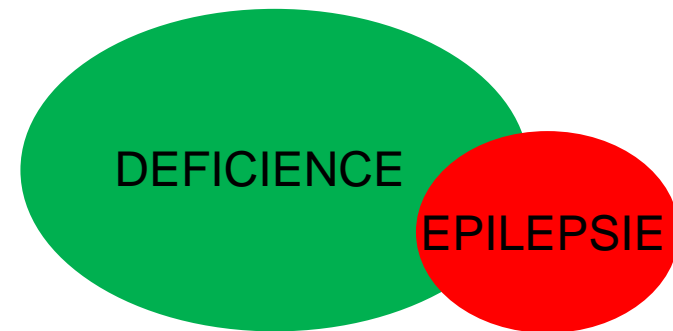
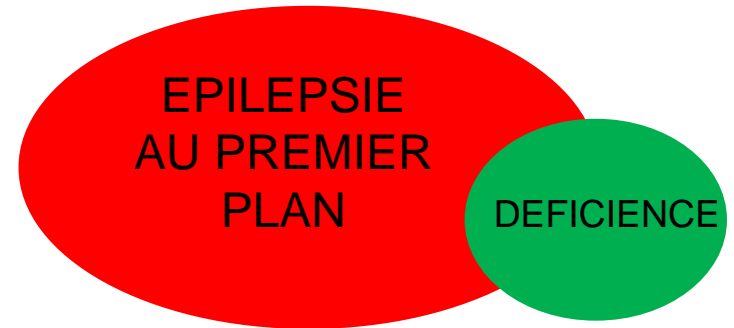
PHYSIOPATHOLOGIE ENCEPHALOPATHIE EPILEPTIQUE



POUR LE NEUROLOGUE ADULTE DEUX SITUATIONS DISTINCTES

Patients « encéphalopathes »

- Déficit cognitif fixé ou évolutif
- Troubles comportementaux intriqués
- Troubles moteurs fixés ou évolutifs, mouvements anormaux...
- Troubles psychiatriques



HANDICAP+++ PRISE EN CHARGE GLOBALE

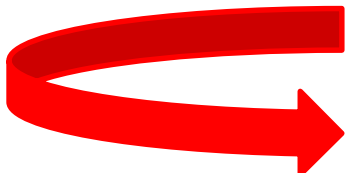
DIFFICULTES RENCONTREES PAR LE NEUROLOGUE ADULTE

- Défaut de communication avec le patient
- Absence des parents pour le recueil d'information (patients institutionnalisés)
- Manque d'information sur l'antériorité de la maladie, sur les différents traitements utilisés ou les différents bilans effectués (génétique...)
- Manque d'information sur le type de crises et amalgame possible entre troubles du comportement, mouvements anormaux, stéréotypies gestuelles et crises.

EPILEPSIE « SATELLITE » DE LA DEFICIENCE/HANDICAP

Rôle de la consultation d'épileptologie adulte ?

- Réduire au maximum les traitements antiépileptiques
- Réadapter les doses (pas de doses en fonction du poids comme préconisées chez l'enfant)
- Préférer des traitements avec le moins d'effets secondaires cognitifs ou psycho comportementaux

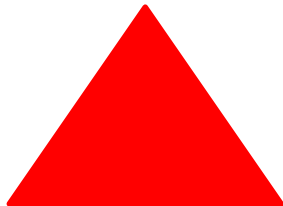
 Réduire l'effet sédatif, éviter les interactions, privilégier l'éveil et l'humeur...

-  Meilleure QDV

EPILEPSIE « AU PREMIER PLAN » INVESTIGATIONS

EXPLORATIONS: NOUVELLE DIFFICULTE

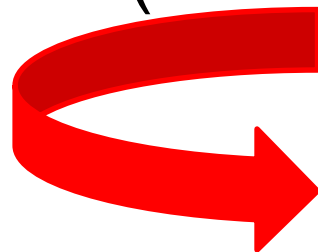
- **Imagerie** (IRM) souvent difficile à réaliser (tentée sous mélatonine), pas forcément légitime
- **EEG Longue Durée**: qualifier les crises et quantifier les crises, obtention de sommeil +++ (sous mélatonine, en structure spécialisée)



FILMER les patients +++

EPILEPSIE AU PREMIER PLAN PARTICULARITES DES CRISES

- Différents types de crises:
Traumatismes+++ → port du casque
- Crises pauci symptomatiques (tr cognitifs)
- Fréquentes: pluri quotidiennes
- Nocturnes (EDM?) → déclin cognitif
- Aggravation (fièvre, affection intercurrente)
- CNEP: y penser (non rares, 20%)



EEG vidéo

EEG de sommeil

EPILEPSIE « AU PREMIER PLAN » PARTICULARITES DU TRAITEMENT

- Polythérapie++:  ACCUMULATION



Modification lente du TT
Equilibre précaire

- Chercher le traitement tolérable (vigilance, humeur, interactions médicamenteuses...)
- Proposer d'autres alternatives médicamenteuses classiques ou autres TT: CBD ?(ATU), stimulateur du vague (VNS)

EPILEPSIE « AU PREMIER PLAN » PARTICULARITES DU TRAITEMENT

- Penser aux BZD+++
 - En tt de fond le soir
 - Intermittent si déséquilibre ou facteurs favorisants connus
 - Après crises répétées: éviter l'EDM

 **PROTOCOLES EN INSTITUTION**
(per os ou IR)

RETENTISSEMENT PSYCHIQUE

- TROUBLES THYMIQUES +++

- Inter ictaux

- Post ictaux

 TT Anti dépresseurs

[Rev Neurol \(Paris\)](#), 2009 Feb;165(2):155-63. doi: 10.1016/j.neurol.2008.07.018. Epub 2008 Sep 24.

[Postictal psychosis syndrome: a clinical entity to be recognized].

[Article in French]

[Lambrey S](#), [Adam C](#), [Baulac M](#), [Dupont S](#).

Service Universitaire de Psychiatrie, CHS du Rouvray, Université de Rouen, 4 Rue Paul-Eluard, 76301 Sotteville-lès-Rouen, France. simon.lambrey@gmail.com

- TROUBLES PSYCHOTIQUES

- Aggravation des troubles du comportement aggravés après les crises

 TT neuroleptiques

BIBLIOGRAPHIE

Références bibliographiques

1. Dulac O. *Epileptic encephalopathy*. *Epilepsia* 2001;42(Suppl. 3): 23-6.
2. Remy C, Favel P. *Essai d'identification d'un syndrome de menace des états de mal épileptiques chez les épileptiques chroniques en institution*. *Rev EEG Neurophysiol* 1984;14:181-5.
3. Genton P, McMenamin J. *Aggravation of seizures by antiepileptic drugs: what to do in clinical practice?* *Epilepsia* 1998;39(Suppl. 3):S26-S29.
4. Genton P. *When antiepileptic drugs aggravate epilepsy*. *Brain Dev* 2000;22(2):75-80.
5. Remy C. *Clobazam in the treatment of epilepsy: a review of the literature*. *Epilepsia* 1994;35(Suppl. 5):S88-S91.
6. Remy C, Jourdil N, Villemain D et al. *Intra-rectal diazepam in epileptic adults*. *Epilepsia* 1992;33(2):353-8.
7. Tourniaire D, Hélias M. *Traumatologie en centre spécialisé pour l'épilepsie*. *Epilepsies* 2003;15(2):83-9.
8. Tourniaire D, Remy C, Favel P. *Épilepsie et décès en milieu institutionnel*. *Epilepsies* 1996;8:325-8.
9. De Toffol B. *Syndromes épileptiques et troubles psychotiques*. Paris: John Libbey, 2001: 201 pages.

[Rev Neurol \(Paris\)](#). 2009 Feb;165(2):155-63. doi: 10.1016/j.neurol.2008.07.018. Epub 2008 Sep 24.

[Postictal psychosis syndrome: a clinical entity to be recognized].

[Article in French]

[Lambrey S](#), [Adam C](#), [Baulac M](#), [Dupont S](#).

Service Universitaire de Psychiatrie, CHS du Rouvray, Université de Rouen, 4 Rue Paul-Eluard, 76301 Sotteville-lès-Rouen, France. simon.lambrey@gmail.com