

JOURNEE D INFORMATION ET D ECHANGES SUR L EPILEPSIE LE 27 FEVRIER 2016

9H10- 9H30 : Les epilepsies : types,manifestations,causes Dr Anne TREBUCHON (CHU LA TIMONE)

Présentation du cerveau : Le cerveau est un ensemble de cellules appelées neurones qui communiquent par impulsions électriques tel un orchestre harmonique où certains ordonnent et organisent la communication afin que chacun joue sa partition,

Que se passe t il dans le cerveau quand il y a une crise ?: une décharge **paroxystique**(perturbation inhabituelle et imprévue) qui peut être synchrone à ensemble du cerveau ou bien limitée on parle alors de crise(s) partielle(s),soit si c est le thalamus(chef d'orchestre) qui est touché on se trouve dans une crise généralisée,

Pourquoi les crises surviennent elles ?: C'est un déséquilibre entre l'inhibition (neuro transmetteurs) et l'excitation ++ , On parle de maladie épileptique quand il y a récurrence des crises spontanées,

Manifestations de crises partielles ou généralisées : Une crise peut se propager et les signes cliniques changent en fonction de la propagation de la crise au cerveau,on est dans le cas d une crise généralisée, Lorsqu'il y a rupture de conscience l handicap est présent pour le patient,

C'est pourquoi les neurologues catégorisent des crises dites **partielles simples**(1endroit dans le cerveau) ou **partielles complexes** :2 ou plus crises partielles simultanées qui sont localisées dans des zones différentes du cerveau , Le but de la description et de l analyse(eeg etc,,) de ces crises est d'en déterminer ,la force,le point de départ et leur propagation pour connaître les zones cérébrales touchées et ajuster la médication ainsi que la prise en charge du patient,

C est pourquoi la durée, le déroulement sont des points essentiels pour le neurologue pour dresser le tableau le plus ressemblant et avoir la meilleure image possible,

Les crises partielles se retrouvent principalement:occipitale : hallucinations visuelles par ex
Les crises généralisées:crises tonico -tonique(3 phases), myoclonies++, absences(rupture de conscience avec amnésie),

EEG : capte les fausses notes et entre en corrélation avec les signes cliniques décrits,

Types et causes : on parle DES maladieS, des épilepsieS qui sont différentes les unes des autres
Causes :

– intraseque, **idiopathique**:génétique, hérédité

_ **Symptomatiques**, acquise (agression cérébrale:tumeur,traumatisme crânien,cavernomes, avc)

matière grise : support des neurones

Problème de migration neuronale : épilepsie partielle symptomatique

Problème de **dysplasie corticale**:masse de neurones a un endroit qui ne sont pas dans le bon sens et qui ne transmettent ou ne reçoivent pas correctement les impulsions électriques,

Conclusion : En fonction de l épilepsie découverte grâce aux témoignages précis et à l'EEG le choix thérapeutique se fait au plus près du patient ,

9h30-9h50 : Les traitements : médicaments, neuromodulation, chirurgie Pr F, BARTHOLOMEI (CHU LA TIMONE)

Principes généraux en neurologie :

- certitude diagnostique(ou haute probabilité) d'une épilepsie « maladie »
- Prolongé : souvent à vie parfois plusieurs années de traitements
- Meilleur compromis entre efficacité / effets secondaires
- Le terrain d'investigation est très important pour choisir la ou les bonnes molécules(âge, poids, sexe)
- Mise en route progressive, mono thérapie pour commencer
- Le traitement n'est pas que médicamenteux:règles hygiène, diététiques, éducation thérapeutique
- Gestion des **commorbidités** (1 ou plusieurs maladies qui s'ajoutent a la première(epilepsie)
ex:épilepsie + dépression + anxiété)
- Finalement cette prise en charge doit s'intégrer dans une filière de soins adaptés (groupes de travail CNAM, LFCE et FFRE),

3 niveaux de prises en charge :

- 1 er Niveau non spécialisé souvent le patient est reçu aux urgences, une première crise ne suffit pas à diagnostiquer une épilepsie cela peut venir d'un multitude d'autres facteurs,
- 2 ème Niveau : Neurologue ou Neuropédiatre c'est lui qui fait le diagnostic

3ème Niveau : Prise en charge particulière: grossesse, ETP, Gestion de comorbidités, bilan pré-chirurgical, chirurgie

Traitement de l'épilepsie : hygiène de vie, chirurgie, corticothérapie, régime cétogène

Règles hygiéno-dietétiques : éviter les facteurs favorisant les crises :

- Manque de sommeil (épilepsie généralisées +++)
- Stress (1 ère cause rapportée de déclenchement)
- Alcool (excès, variable individuellement)
- Mauvaise observance médicamenteuse
- Éviter de prendre des médicaments épileptogènes (vasoconstricteurs nasaux)
- Arrêt intempestif de traitement de AE (anti épileptique)
- Plantes ,huiles essentielles: thym, sauge, anis étoilée, ginkgo,
- Éviter les interruptions de mode de vie brutales (sport)
- Information sur certaines restrictions (permis de conduire autorisation si épilepsie bien contrôlée ou sans crises)

Il existe à ce jour 20 AE de 3ème génération (1990),

Dans certaines épilepsies on associe plusieurs molécules pour créer une synergie active qui agissent différemment dans le cerveau ex : lamictal + depakine = + + +

Sabril = moyen pour la rétine

Le choix des AE : types d'épilepsies + terrain (adulte, enfant) + tolérance des effets

secondaires: fatigue, **diplopie** (vue double)

traitement des épilepsies généralisées idiopathiques : depakine et lamictal

epitomax moins bonne tolérance

est déclaré **pharmaco-résistant** un patient qui est encore en crise avec 2 AE qui ne fonctionnent pas
60 % des patients sont contrôlés

30 à 40 % sont pharmaco-résistant

On entrevoit la chirurgie quand les AE ne font pas effets et que le patient est sujet à l'opération :
détermination en fonction de la localisation dans l'espace focal des foyers épileptiques en rapport
avec les aires indispensables au fonctionnement cérébral: motricité, mémoire, compréhension,,

14 centres en France pratiquent la pré-chirurgie en épilepsie

peu fréquent ¼ des patients sont éligibles (20 000 en France)

Le but : Enlever la zone épileptogène à condition que les aires fonctionnelles se situent à bonne
distance pour ne pas risquer une hémiparésie

Un avis pluridisciplinaire est indispensable, l'efficacité est de l'ordre de 50 à 80 % : patient guéris,
Plus efficace que la médication voir la sur médication,

Le bilan pré-chirurgical : c'est amener à déduire d'où la crise part :

SEEG (minces électrodes appelées plots implantés directement dans le cerveau) permet de
déterminer la zone avec un schéma adapté et personnalisé par stimulation des zones épileptiques +
thrombo coagulation sur les plots et brûler les zones épileptiques dans le cerveau,

Chirurgie curative : exérèse : forte chance d'arrêter les crises

Chirurgie palliative : réduction des crises ex : Stimulation du nerf Vague (VNS) 57% de réussite,

Le **nerf vague** part du tronc cérébral jusqu'au tube digestif (côtoie le cœur, les poumons), c'est le nerf
sensitif non conscient commun aux organes qui envoie des informations dites viscérales au cerveau,

Le but de l'opération est de le stimuler pour empêcher les crises, son rôle va d'être de moduler
l'activité électrique (médiatrice)

La chirurgie du thalamus : la **callosotomie** :

désigne en médecine une opération neurochirurgicale qui consiste en une résection partielle ou
totale du corps calleux, reliant les deux hémisphères cérébraux. Cette opération chirurgicale est

utilisée dans les épilepsies résistantes pour arrêter la diffusion et la synchronisation de l'activité épileptique d'un hémisphère cérébral à un autre par les voies de communication inter-hémisphérique (soit le corps calleux)[

9h50 – 10h10 : Les femmes et l'épilepsie : les spécificités,médicaments,observatoire national de grossesse, Dr S,AUBERT(CHU LA TIMONE)

Etre enceinte et épileptique c'est possible quand c'est programmé à 12 mois ,car d'une part certain médicament sont contre indiqués pour le fœtus ex : depakine et qu'il faut que la mère limite le risque de crise lors de sa grossesse ,

¼ des grossesse de femmes épileptiques sont non programmées la cause :la pilule

En effet l'association de certaines pilules contraceptives et des AE donne un aspect bi-directionnel

Dans certain cas la progestérone perturbe et modifie l'action des AE entraînant la survenue de crises, et dans d'autres cas c'est l'AE qui modifie l'action de la contraception entraînant un risque de grossesse,

La volonté de prendre une pilule contraceptive doit être discuter et analyser biologiquement afin de trouver le ou les dosages en adéquation avec une future grossesse et la patiente elle même,

La Haute Autorité de Sante(HAS) préconise le stérilet,

EURAP(registre européen de 1999) est une base de donnée sur les femmes épileptiques enceintes indicateur des divergences de taux sanguins en rapport avec le AE donné,

Pendant la grossesse les états de mal sont rares

Mais si il y a plus de 5 crises convulsives chez la femme enceinte non traitées par AE l'enfant à naître aura un déficit intellectuel,

Le 1er trimestre de grossesse détermine les malformations physiques 2,2% de la population générale née avec une malformation dans le cadre d'une patiente épileptique le risque s'élève à 6% des fœtus avec une variabilité en fonction des AE

Attention à la polythérapie,

Lorsqu'un premier enfant né mal formé, la récurrence est de 57% lors du deuxième enfant avec le même AE

Le dosage de l'AE détermine le taux de probabilité d'avoir un enfant mal formé,

Attention le devenir cognitif du fœtus dépend de l'exposition aux AE

Dépakine : mal formation, TSA

Cet AE doit être approuvé par le neurologue et le gynécologue en cas de grossesse : balance entre le risque maternel et fœtal,

Acide folique doit être au moins pris 3 mois avant le début de grossesse

Dans l'idéal arrêt des AE ou mono thérapie avant grossesse

Échographies renforcées

Répartition des doses des AE pour limiter la chute ou la hausse des taux sanguins,

Vigilances inhérentes à toutes grossesse : tabac, alcool

Surveillances des taux plasmatiques

Privilégie les benzodiadepines

10h10-10h30 Dépression,Anxiété et épilepsie Dr A, Mc GONIGAL (CHU la Timone)

L'épilepsie peut être associée à la dépression et à l'anxiété : 1/3 des patients

Impact négatif sur la qualité de vie

A noter que chacun à son propre terrain génétique,héréditaire,biologique et physiologique à déclarer une dépression ou à être anxieux,

Dans certain de cas de figure il y aura un lien entre l'épilepsie ,les AE et la dépression certaines images IRM en comparaison avec un cerveau sain mettent en évidence cette causalité,

Mais d'en autre cas il n'y aura pas de lien, pour le neurologue il est important de savoir différencier l'épilepsie et ses effets secondaires associés (comorbidités) et lorsque la dépression ou l'anxiété proviennent d'un autre facteur,

Pour se faire des outils de dépistages sont indispensables :

-grille d'évaluation(NDPI-E)

-évaluation psychiatrique

Une fois la dépression ou l'anxiété diagnostiquée une prise en charge thérapeutique :

biologique, pharmacologique(anti-dépresseur) ou/ et physiologique(vns) ou /et psychothérapie sont préconisées,

Mais l'hygiène de vie reste le premier concluant,

Les antidépresseurs auparavant étaient contre indiqués mais à présent grâce à leur nouvelles compositions ils peuvent être mis en action avec les AE, C'est une balance juste à trouver car l'association des deux peut encore déclencher des crises,

La VNS fait office d'antidépresseur dans ce cas de figure,

Le **Biofeedback** : est une thérapeutique non pharmacologique et non chirurgicale développée il y a 30 ans dans la prise en charge des épilepsies pharmaco-résistant, Le biofeedback permet l'apprentissage de stratégies cognitives et comportementales par une boucle de régulation psychophysiologique rétroactive, Cette thérapie est utile lors de crises émotionnelles (rythme cardiaque ++, sueur, peur, stress) déclenchant des crises,

Perspectives de recherches : BNF

BNF : protéines de croissance des cellules du système nerveux

Stade expérimental chez les souris

Il est noté que lors d'un faible taux de BNF la vulnérabilité à la dépression est présente, parallèlement celles qui ont un taux standard ou supérieur ne montrent pas de signes de dépression, et ne font pas ou peu de crises épileptiques

Conclusion : Ce terrain de vulnérabilité face à l'épilepsie peut être la cause de la maladie et des crises associées, les investigations pluridisciplinaires sont en cours,

11h00-11h20: Particularités des épilepsies débutant dans l'enfance

Dr Nathalie VILLENEUVE / Pr Mathieu MILH (Hôpital Henri Gastaut/CHU La Timone)

Le cerveau d'un adulte ne fonctionne pas comme celui d'un enfant : ils sont différents,

Le cerveau commence à fonctionner au 19^{ème} jour de la grossesse et continue ses apprentissages majeurs jusqu'à l'adolescence principalement mais tout au long de la vie également,

Les apprentissages et développements cérébraux sont liés à la génétique, pré disposition (in utero) et au monde extérieur,

Plus l'épilepsie débute précocement plus le risque handicap est important:

déficit intellectuel(25%) , troubles des apprentissages(40%), problème scolaires(70%),

idée : La crise entraîne des lésions donc mauvais fonctionnement cérébral donc à chaque crise il y a des destructions neuronales mais c'est plus compliqué que cela,

Dès la 1^{ère} crise l'EEG est différent , si il y a des crises c'est que la maladie était là avant et que les crises n'en sont que la résultante,

Études de ce qui revient aux crises/maladies sur les déficits cognitifs: modèle animal souris

-Nées normales puis crises : si on traite l'animal dès sa 1^{ère} crise le déficit cognitif est quand même présent,

Dans certains cas les neurologues préfèrent ne pas donner d'AE malgré les anomalies de fonctionnement cérébrales car il vaut mieux tolérer quelques crises que donner des AE,

La prise en charge peut être faite en maternelle , primaire avec une AVS , HDJ , ime,

Impro, etc., l'approche est pluridisciplinaire afin d'apporter l'éducation, l'intégration en fonction des capacités de l'enfant et de ses désirs,

**11h20-11h50 L'éducation thérapeutique pour les enfants,les adultes,les proches
Dr N,VILLENEUVE,Dr S,AUBERT,G,DE QUILLACQ(Hôpital Henri Gastaut)**

Le départ s'effectue de la maladie chronique avec retentissement sur la vie quotidienne : dépendance, handicaps cognitifs ou moteurs,

ETP (1996) c est aider les patients et la famille à comprendre la maladie et les traitements dans le but d'améliorer leur qualité de vie,

- C'est permettre au sujet de valider des compétences d'auto soin en fonction des ses capacités, Soulager ses symptômes, apprendre des gestes techniques, revoir les règles hygiéno-diététiques, prendre ses médicaments quotidiennement,

- C' est permettre au patient d'acquérir une compétence d'adaptation : maîtriser son existence, modifier son environnemental, se connaître soi même, développer un raisonnement critique, prendre des décisions et résoudre des problématiques, faire des choix,

- L'équipe d'ETP est en charge de faire une évaluation initiale, et le suivi laisse place à une connaissance approfondie du patient, des compétences restantes à acquérir, quels objectifs pédagogiques afin de mettre en place la bonne ETP,

En conclusion l'ETP joue un rôle dans l'acceptation de la maladie pour acquies un automatisme de prise en charge personnelle de la maladie chronique,

11h50- 12h20 : L'avenir et la recherche dans l'épilepsie, quelques exemples et orientations à Marseille

V,JIRSA, C, BENAR(INSERM 1106), A, REEPRESA (INSERM 901)

KAINATE :

Les modèles animaux cherchent à déterminer les mécanismes responsable de l'épilepsie

1er exemple : **KAINATE**: protéines codant la transmission d'information cérébrale sur le neurone Dans la région de hippocampe augmentation de kainate, responsable de crises d'épilepsie chez les souris,

1er EEG : souris normales puis avec crises avec de kainate alors que sur les souris transgéniques à qui ont supprimés cette protéine il y a peu ou pas d'épilepsie,

Le résultat de cette recherche à amener les professionnels à se pencher sur l'étude d'un médicament pour les épilepsies temporales,

2 ème exemple : Thérapie génique : malformation corticales 10 à 40 % de pharmacorésistance, (j ai perdu le fil)

LA MAGNETOENCEPHALOGRAPHIE :

La **magnétoencéphalographie (MEG)** est une technique de mesure des champs magnétiques induits par l'activité électrique des neurones du cerveau. Cette technique est employée avec une visée clinique en neurologie (notamment pour l'étude de l'épilepsie) mais aussi en cardiologie, ainsi que dans la recherche en neurosciences cognitive

La MEG n'a pas encore atteint le rang d'outil de routine clinique mais son usage se répand. Le principal domaine d'application de la MEG est le diagnostic pré-opératoire en épilepsie. En effet, les capacités de localisation de la MEG ainsi que sa commodité d'utilisation en font un outil de choix pour confirmer et localiser le (ou les) foyer(s) épileptogène(s) déclencheurs de la crise avant résection chirurgicale. En effet, la principale méthode employée, en 2006, reste l'implantation d'électrodes intracrâniennes, ce qui nécessite pour ce seul diagnostic une opération chirurgicale délicate.