

Université Pierre et Marie Curie

Epilepsies et pertes de connaissance brèves

DCEM1

2003 - 2004

**C. Adam
S. Dupont**

Mise à jour : 23 février 2004

Sommaire

3	Sommaire
5	Chapitre 1 : Généralités
5	1.1 Epidémiologie élémentaire des épilepsies
7	Chapitre 2 : Diagnostic positif et classification
7	2.1 Démarche diagnostique après une perte de connaissance brève
9	2.2 Autres diagnostics différentiels aux crises d'épilepsies (en dehors du cadre des p.c.)
10	2.3 Classification et description des crises d'épilepsie
10	2.3.1 Les crises partielles
13	2.3.2 Les crises généralisées
14	2.4 Classification et description des épilepsies et syndromes épileptiques
15	2.4.1 Épilepsies généralisées
16	2.4.2 Épilepsies partielles
17	2.4.3 Épilepsies de nature indéterminée (dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé)
18	2.4.4 Syndromes spéciaux
18	2.5 Arguments en faveur du caractère partiel ou généralisé d'une épilepsie
21	Chapitre 3 : Examens complémentaires
21	3.1 Examens complémentaires dans le bilan d'une épilepsie
21	3.2 Étiologie des épilepsies
23	Chapitre 4 : Traitement
23	4.1 Gestes pratiques devant une crise d'épilepsie
23	4.2 Principes généraux de la prise en charge des épileptiques
24	4.3 Traitement médical et chirurgical des épilepsies
25	4.4 Médicaments anti-épileptiques : indications, effets secondaires et modalités de prescription
25	4.4.1 Médicaments anti-épileptiques (MAE)
28	4.4.2 Interactions médicamenteuses
29	Chapitre 5 : Situations spéciales
29	5.1 Conduite à tenir après une première crise d'épilepsie

29	5.2	Définition et traitement des états de mal
29	5.2.1	Définition
30	5.2.2	Traitement

33 **Références**

Chapitre 1

Généralités

L'**épilepsie** est définie par la récurrence de crises d'épilepsie spontanées, en dehors d'un contexte particulier comme un trouble métabolique, une hyperthermie... Les **crises** d'épilepsie sont la traduction électro-clinique d'une décharge anormale hypersynchrone d'un grand nombre de neurones. C'est soit l'expression d'un dysfonctionnement génétiquement déterminé du système nerveux central, soit celle d'une lésion cérébrale (connue ou non), soit enfin un « accident » de parcours (une ou des crises isolées) résultant d'une agression cérébrale ou systémique aiguë.

1.1 Epidémiologie élémentaire des épilepsies

Prévalence

500 000 en France (0,8 % de la population)

La **région parisienne** compte 1/5 de la population, d'où environ 100 000 épileptiques.

Incidence

La survenue d'une ou plusieurs crises non provoquées touche 20 - 70 /100 000 habitants/an. L'incidence cumulative est de 1,3 à 4 % de la population à 80 ans.

Chapitre 2

Diagnostic positif et classification

2.1 Démarche diagnostique après une perte de connaissance brève

De nombreux diagnostics peuvent être évoqués après une perte de connaissance (p.c.) brève conduisant selon l'orientation suspectée à la pratique d'examen complémentaires. On parle indifféremment de perte de connaissance ou de perte de conscience.

Les crises d'épilepsie ne s'accompagnent pas toujours de perte de conscience, on parle alors de crises partielles simples (CPS). L'absence de perte de conscience ne permet pas d'écarter l'hypothèse d'une épilepsie. Toutes les crises d'un même patient peuvent être partielles simples, l'ont été ou le sont devenues pendant une longue période (parfois plusieurs années...); c'est le cas des crises « abdominales » des jeunes enfants qui peuvent être prises à tort pour des somatisations. Ce type de crises sort donc du cadre strict des pertes de connaissance.

Les crises partielles complexes (CPC) s'accompagnent par définition d'altération de la conscience. C'est devant ce type de crises que d'autres diagnostics de p.c. peuvent être évoqués; les plus fréquents étant :

syncopes

(et lypothymies qui sont les mêmes phénomènes à un moindre degré).

Elles correspondent à une perturbation globale et momentanée de la perfusion cérébrale. La p.c. précédée de prodromes brefs (malaise général, faiblesse subite, difficulté à penser, sorte de vertiges, céphalées, sensations nauséuses et sueurs, paresthésies, phosphènes et acouphènes, pâleur) est brutale provoquant une chute par abolition du tonus. Le pouls et la respiration sont imperceptibles, et la tension artérielle imprenable. L'hyperactivité du système nerveux autonome luttant contre l'hypotension provoque une hypersalivation, des nausées et une hypersudation. Une fois à terre, la conscience revient en général immédiatement, ainsi que forces et couleurs. Si la syncope se prolonge au-delà d'une quinzaine de secondes, la syncope peut être convulsivante : accompagnée de quelques mouvements tonico-cloniques et éventuellement d'une morsure de langue et d'une perte d'urine. Le diagnostic différentiel avec une crise d'origine authentiquement épileptique est alors plus

difficile.

Les syncopes sont d'origine multiple : vagale, hypotensive, cardiaque, au cours de la miction nocturne du sujet âgé (syncope mictionnelle), syncope tussive... Leur investigation dépend de leur nature.

Le spasme du sanglot est une forme de syncope de l'enfant.

crises pseudo-épileptiques de nature psychogène

cette entité relativement fréquente n'est pas toujours facile à reconnaître. Il s'agit communément de manifestations impressionnantes, pouvant être induites par suggestion, réactives à l'entourage, sans systématisation neurologique, souvent de longue durée, pharmacorésistantes, sur une personnalité pathologique. Elles sont en rapport avec une maladie psychiatrique ou une personnalité pathologique : hystérie, hypochondrie, simulation voire syndrome de Münchhausen et nécessitent un abord spécialisé. On les rencontre préférentiellement au contact du milieu médical.

Ces crises peuvent nécessiter un enregistrement EEG-vidéo prolongé pour faire la preuve de leur nature.

De plus la coexistence de crises d'épilepsies et de crises pseudo-épileptiques n'est pas rare (environ 10 % des épileptiques).

ictus amnésique

propre aux sujets d'un certain âge (après 50 ans), il s'installe brutalement sous forme d'une amnésie antérograde de plusieurs heures (en moyenne 6 heures) avec conscience du trouble entraînant des questions réitérées. Le sujet semble adapté et est capable de faire des tâches complexes. Ce phénomène est souvent sans cause évidente, parfois favorisé par les benzodiazépines. Il peut récidiver plusieurs fois mais est d'excellent pronostic. Un tableau très proche peut être la conséquence d'un traumatisme crânien apparemment bénin.

épisode d'amnésie-automatisme

après prise de benzodiazépines à demi-vie courte (triazolam)

phénomènes paroxystiques nocturnes

10 % des patients épileptiques présentent des crises d'épilepsie exclusivement ou quasi-exclusivement durant le sommeil : c'est le cas de certaines épilepsies frontales ou généralisées.

Ces crises sont à différencier de :

- *phénomènes physiologiques* nocturnes (myoclonie d'endormissement...)
- *parasomnies* : rythmiques du sommeil chez le jeune enfant, bruxismes, somniloquies, terreurs nocturnes, somnambulisme, cauchemars rencontrés surtout chez l'enfant et troubles du comportement du sommeil paradoxal (hyperactivité au cours des rêves) présents plutôt chez l'adulte âgé ; ces phénomènes peuvent être à prédisposition génétique
- *syndrome des jambes sans repos* : associant impatiences musculaires de l'éveil nettement favorisées par la position couchée (besoin irrésistible de bouger du fait de paresthésies) et mouvements périodiques des jambes au cours du sommeil ; cette pathologie touche surtout l'adulte d'un certain âge et peut être familiale.

2.2 Autres diagnostics différentiels aux crises d'épilepsies (en dehors du cadre des p.c.)

Les CPS (qui ne s'accompagne pas de p.c.) sont à différencier d'autres pathologies :

- *lipothymies*, qui sont généralement accompagnées de véritables syncopes
- *accident ischémiques transitoires* qui sont souvent plus durables
- *dyskinésies* (dystonies, choréoathétoses, tics...)
- *accès de migraine accompagnée*. Mais certaines épilepsies, en particulier occipitales, sont intriquées à d'authentiques migraines.
- *crises pseudo-épileptiques psychogènes* voir section [2.1].
- *sclérose en plaques* (en dehors des authentiques crises d'épilepsies qui peuvent émailler le cours de cette maladie) qui peut rarement se présenter sous formes de symptômes paroxystiques.
- *hypoglycémie* qui se reconnaît facilement mais peut s'accompagner de véritables crises. Mentionnons que l'hyperglycémie est en cause dans certains états de mal.
- *drop-attacks* (chutes brutales sans perte de conscience) : elles peuvent se voir en dehors des crises d'épilepsies dans :
 - (narcolepsie-)cataplexie
 - tumeur du III^{ème} ventricule et de la fosse postérieure
 - ischémie vertébro-basilaire
 - ou être cryptogéniques en particulier chez la femme d'âge moyen et âgée.

Les arguments en faveur d'une origine épileptique aux crises (quel que soit leur type) sont :

- le contexte pathologique éventuel (tumeur cérébrale connue...)
- l'interrogatoire minutieux retrouvant des épisodes stéréotypés qui se répètent, de durée brève (mais variable), d'autant plus élaboré que l'épisode est long
- la période post-critique marquée, selon la localisation et la durée de l'épisode, par : un report progressif de la conscience (sur quelques secondes à quelques minutes, rarement plusieurs dizaines de minutes ou heures), une fatigue, des céphalées plus ou moins intenses, un déficit neurologique localisé (trouble du langage, de la motricité, déficit visuel, ...) qui récupère généralement rapidement (pouvant passer inaperçu) ; dans les crises généralisées tonico-cloniques (CGTC) l'obnubilation, les céphalées et l'asthénie associés à des courbatures sont souvent intenses succédant à une phase de coma avec respiration stertoreuse. La crise peut d'accompagner d'un traumatisme, d'une morsure de langue et d'une perte d'urine.
- la description de(s) la crise(s) par un témoin peut orienter de façon décisive le diagnostic (voir description des crises)
- les antécédents familiaux peuvent se rencontrer dans un contexte génétique mais peuvent aussi prêter à imitation
- éventuellement, les données EEG (électroencéphalographiques). L'EEG peut être répété s'il est négatif
- les données TDM/IRM
- la survenue (authentifiée) de crises pendant le sommeil profond affirme l'organicité (mais pas

forcément la nature épileptique).

Pour les examens complémentaires voir section [3.1].

2.3 Classification et description des crises d'épilepsie

Les crises sont à classer en crises *partielles* ou *généralisées*. Le 3^e type sont les crises *non classables*

Les crises *partielles* (que l'on appelait auparavant focales) sont soit simples (sans altération de la conscience) ou au contraire complexes (avec perte de conscience), en sachant qu'entre les deux formes il existe un continuum allant de l'intégrité à l'altération complète de la conscience¹. Les crises partielles peuvent secondairement se généraliser.

Les crises *généralisées* sont sous-tendues par une implication étendue des 2 hémisphères dans le processus épileptique. Il s'agit des :

- absences
- myoclonies
- crises généralisées toniques, atoniques ou tonico-cloniques.

2.3.1 Les crises partielles

Leur expression électroclinique dépend de la localisation cérébrale de la décharge épileptique et de ses propagations à distance. L'ensemble des manifestations cliniques des crises partielles, en particulier les premiers signes, soit subjectifs soit objectifs, mais aussi l'enchaînement dans le temps des autres phénomènes contribuent à localiser la région cérébrale impliquée dans la genèse des crises (zone épileptogène, ZE). Le recueil de cette sémiologie au cours de l'interrogatoire et au lit du patient en cours d'enregistrement est donc important pour le diagnostic topographique. Il en va de même pour EEG percritique.

Les crises s'expriment le plus souvent par des signes positifs (clonies, signes neurovégétatifs...) ou par une désorganisation des fonctions cérébrales normales (aphasie...).

Mais il existe des zones cérébrales « muettes » qui ne s'expriment qu'après avoir atteint d'autres régions ou un certain seuil d'excitation, le premier symptôme/signe n'indiquant alors qu'une zone de propagation secondaire. Bien d'autres facteurs viennent brouiller les pistes de la localisation de la zone épileptogène : la taille initiale de cette région, les vitesses de propagations à distance, le

1. Cette dichotomie entre crise partielle simple et complexe n'est pas toujours très facile à apprécier en pratique (la modification de conscience peut passer inaperçue au patient et même à un observateur si le patient n'est pas testé). Cette différenciation est arbitraire, voulue par la classification des crises mais en partie utile pour décrire les différents syndromes (certains syndromes (épilepsies temporales médiales par exemple) comportent beaucoup plus de crises partielles simples que d'autres).

mode de la décharge initiale etc. Les liens existant par conséquent entre la ZE et son mode d'expression électroclinique sont modulés par de nombreux facteurs dont il faut tenir compte dans le raisonnement clinique.

On peut cependant retenir certains schémas simplifiés :

2.3.1.1 Les crises motrices, sensitives et sensitivomotrices

Avec marche jacksonienne (crise Bravais-Jacksonienne (pour les crises motrices)), elle débute par des signes moteurs et / ou sensitifs localisés qui s'étendent de proche en proche selon la mise en jeu successive des aires corticales somatomotrices primaires controlatérales.

Les signes moteurs commencent souvent par une contraction tonique suivie de clonies alors que les signes sensitifs prennent la forme de fourmillements ou décharge électrique. La composante motrice (ou sensitive) peut être isolée. Le patient conscient des symptômes, du moins au début, peut les raconter précisément. Quand la décharge épileptique quitte la région rolandique d'autres signes peuvent apparaître et en particulier une généralisation. Ce type de crise est relativement rare. Sans marche Jacksonienne, elles sont le plus souvent cloniques pour les crises motrices.

2.3.1.2 Les crises sensorielles

Quand elles impliquent des aires primaires, leur sémiologie est évocatrice de cette région fonctionnelle :

- les crises *visuelles* avec des manifestations hallucinatoires élémentaires (point lumineux, étoiles, plus ou moins colorés ou en mouvement, scotome scintillant...) plus ou moins bien latéralisées au côté opposé à la décharge
- les crises *auditives* générant des hallucinations élémentaires (bruits, bourdonnements, brouhaha...) se rapportant au cortex auditif de la 1^{ère} circonvolution temporale
- les crises *olfactives* et *gustatives* se manifestant par des odeurs ou des goûts qui n'existent pas réellement et peuvent renvoyer à des localisations cérébrales diverses (généralement temporale médiale et orbito-frontale pour les odeurs, temporale médiale et operculo-rolandique pour les goûts)
- les crises *vertigineuses* renvoient plutôt au cortex pariétal

2.3.1.3 Les crises neurovégétatives

impliquent surtout le système digestif (nausées, vomissement, sensation abdominale ascendante) et toutes les autres composantes des systèmes autonomes (tachycardie, palpitations, difficultés respiratoires, salivation, déglutition, sueurs, horripilation, pâleur, rougeur...). Cette composante est souvent associée à des phénomènes *instinctivo-affectifs* (peur, angoisse, sensation désagréable ou agréable, rarement sexuel...).

2.3.1.4 Les crises « aphasiques »

sont dues à une désorganisation des aires du langage. En pratique, il n'est pas toujours facile de dissocier langage et attention, même pour les crises post-critiques qui donnent pourtant de bonnes indications sur la latéralisation de la ZE en cas d'aphasie.

2.3.1.5 Les crises psychiques

Elles intéressent plus particulièrement les aires corticales associatives. De nombreuses formes sont possibles, plus ou moins intriquées ou alternantes chez un même patient, souvent associées à des phénomènes *instinctivo-végétatifs*

- les phénomènes *dysmnésiques* (déjà-vu,-vécu,-entendu) : le patient a l'impression d'être replongé dans le passé, de revivre une scène qu'il aurait réellement vécue (ce phénomène normal est ici pathologique car répété et associé à d'autres symptômes) ; du même ordre : les impressions de familiarité ou de non-familiarité pouvant aboutir à une diplopie mentale (un conflit entre le perçu et le raisonnement logique du sujet subissant l'hallucination perceptuelle, dite expérientielle). Ces phénomènes peuvent être normaux, 30 % chez des 15 à 30 ans en ont quelques uns.
- les *états de rêves* (qui peuvent revêtir un aspect de déjà-vu) sont des productions oniriques (images d'enfance, ou très récentes, ou complètement imaginaires) sous forme d'un défilement de scènes devant les yeux. Le contenu peut en être oublié.
- les *héautoscopies* (dédoublément de soi, le patient se voyant d'en haut), et autres phénomènes étranges (sentiment de prémonition, de devinement de ce qui se passe, de pouvoirs magiques, d'hyperperception de la réalité jusqu'à goûter ce qui est vu ou touché...)
Les 3 phénomènes psychiques précédents sont fréquemment rencontrés dans les épilepsies du lobe temporal.
- les déformations de la réalité (illusions) : fixation sur objet, métamorphoses, simple hyperperception de la réalité (bruits, odeurs), voire hallucinations : « illusions » de mouvement, déformations (\pm monstrueuses) du corps, perception de musiques, de voix, pensées forcées...

Ces différents symptômes peuvent s'associer dans une même crise¹. Ces crises peuvent se compléter d'une phase partielle « complexe » (où le sujet perd conscience)². De nombreuses crises partielles débutent d'emblée par une perte de conscience. Cette absence de phase partielle simple (« aura ») oriente plutôt vers des régions cérébrales néocorticales à distance des aires fonctionnelles primaires.

Au cours de la perte de conscience, qui a pour caractéristique d'apparaître brutalement même si elle est incomplète, surviennent des phénomènes que peuvent rapporter les témoins :

- en début de crise, lorsqu'il existe une phase partielle simple, le patient a tendance à arrêter son

1. On essaiera alors d'évaluer la chronologie d'apparition des symptômes, le premier ayant la valeur localisatrice la plus importante. Les signes de survenue tardive renvoient à la mise en jeu secondaire d'aires cérébrales à distance.
2. Cette perte de conscience et sa rapidité d'installation dépendent essentiellement de la vitesse d'extension de la décharge

activité

- la rupture de contact est souvent marquée par l'apparition (ou le renforcement) de mouvements automatiques (oro-alimentaires ; gestuels simples ou complexes, discrets ou violents ; verbaux) et de signes moteurs (dystonie, déviation d'une partie du corps, phénomènes tonico-cloniques).

La durée des CPS et des CPC diffère selon la localisation de l'épilepsie¹.

2.3.2 Les crises généralisées

2.3.2.1 Les absences

Ce sont des suspensions brèves de la conscience, isolées, au cours desquelles l'enfant reste immobile cessant son activité. Leur durée n'excède pas le plus souvent 15 secondes. Mais elles peuvent se répéter de façon rapprochée. La reprise de l'activité est immédiate et l'enfant ne garde aucun souvenir de l'épisode. On peut noter parfois une poursuite partielle de l'activité en cours, des petits automatismes buccaux et gestuels, quelques myoclonies palpébrales ou buccales, de discrets phénomènes toniques des yeux ou atoniques de la tête.

Les absences atypiques qui diffèrent de ce schéma orientent plutôt vers des épilepsies généralisées de mauvais pronostic (épilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques, voir plus loin).

2.3.2.2 Les crises myocloniques

Sont composées de myoclonies qui peuvent ou non se répéter. Elles surviennent en l'absence de modification perceptible de la conscience. Quand elles sont massives et bilatérales et impliquent les membres inférieurs, elles peuvent entraîner une chute. La myoclonie est une brève secousse par contraction musculaire ressemblant à celle provoquée par un choc électrique sur un nerf moteur périphérique. Elle est d'origine centrale, soit positive sous forme de contraction soit négative par relâche musculaire. On la différencie des tics qui sont temporairement contrôlables et rejaillissent après une courte accalmie. Les tics sont accompagnés d'un besoin urgent de bouger et d'un soulagement après le mouvement. Quant aux dystonies, elles sont tout à fait différentes (ce sont des spasmes prolongés qui entraînent des modifications de la posture).

2.3.2.3 Les crises cloniques

Constituées de secousses musculaires bilatérales, elles s'accompagnent d'une perte de conscience. Elles se voient en particulier chez le jeune enfant, parfois dans les crises fébriles.

1. On essaie également de préciser la fréquence de ces phénomènes (par type de crises), leur survenue pendant la veille ou le sommeil, leur évolution dans le temps depuis le début de l'histoire clinique (évolution de la fréquence, changement de sémiologie), la réponse aux différents médicaments anti-épileptiques, les facteurs déclenchants (stress, émotion, règles, lumières intermittentes...).

2.3.2.4 Les crises toniques

Caractérisées par une contraction musculaire soutenue, toujours associées à une altération de la conscience et à des troubles végétatifs. Elles peuvent toucher l'axe, s'étendant aux ceintures voire à l'ensemble du corps.

2.3.2.5 Les crises atoniques

Le tonus postural est brutalement aboli, entraînant un affaissement du corps plus ou moins limité. Ces 2 derniers types de crises se rencontrent dans les épilepsies généralisées de l'enfant de mauvais pronostic.

2.3.2.6 Les crises tonico-cloniques

On les appelait avant Grand mal. Elles se déroulent classiquement en trois phases :

- la phase tonique généralisée soutenue commençant par une p.c. d'emblée et entraînant une chute, accompagnée de signes neurovégétatifs intenses (tachycardie, mydriase, rougeur puis cyanose, sudation, sécrétion bronchique) et d'un cri correspondant à l'expiration forcée à travers une glotte fermée. Cette phase peut se faire en deux temps : le 1^{er} en flexion, le 2^{ème} en extension. La chute peut être traumatisante. Il peut y avoir morsure de langue.
- suivie d'une phase clonique qui s'installe progressivement : contractions musculaires généralisées qui s'espacent de plus en plus. Ces 2 premières phases durent environ 1 minute.
- enfin la phase résolutive : coma post-critique où le patient demeure immobile et hypotonique. La respiration bloquée depuis le début de la crise reprend, ample et bruyante (respiration stertoreuse). Il peut alors y avoir une miction. La reprise de conscience est progressive. Cette période de plusieurs minutes (aux alentours de 5-10 minutes voire plus) peut être marquée par des automatismes plus ou moins cohérents.

Le patient ne garde aucun souvenir, est fatigué, céphalalgique, courbattu.

Il peut y avoir quelques variantes, en particulier des signes prémonitoires (un bref malaise...) même dans les CGTC d'emblée.

Il est essentiel de rechercher si la CGTC n'a pas été précédée d'une phase partielle qui pourrait alors faire évoquer une épilepsie partielle plutôt que généralisée.

2.4 Classification et description des épilepsies et syndromes épileptiques

Les épilepsies sont divisées en : *généralisées, partielles, indéterminées* et *syndromes spéciaux*.

Cette subdivision est fondamentale pour adapter le traitement médicamenteux.

A la différence des épilepsies généralisées, les épilepsies partielles sont produites par une partie

limitée du cerveau, la ZE. Qu'elle soit partielle ou généralisée, l'épilepsie peut être *idiopathique*¹, supposée être de nature héréditaire, *symptomatique* (de cause connue) ou *cryptogénique* (présu-mée symptomatique mais de cause inconnue).

Les épilepsies idiopathiques ont des caractéristiques communes : touchent des enfants normaux, ont une expression *âge-dépendante* et répondent habituellement bien au traitement médical. L'EEG est dans ces circonstances particulièrement utile au diagnostic.

2.4.1 Epilepsies généralisées

2.4.1.1 Epilepsies généralisées idiopathiques

Les épilepsies généralisées idiopathiques (EGI) sont de loin les plus fréquentes des épilepsies gé-néralisées.

- Epilepsie-absences de l'enfant : début dans l'enfance (pic à 6 ans), débutant par des absences, classiquement très fréquentes, pouvant s'associer à des CGTC à l'adolescence. L'EEG permet de mettre en évidence des décharges caractéristiques de pointes-ondes généralisées, bilatérales et symétriques, régulières à 3 Hz, de début et fin brusque, provoquées par l'hyperpnée. L'évolution est le plus souvent favorable avec une disparition des crises à l'âge adulte. Certains locus chromosomiques sont incriminés
- Il existe une forme particulière de l'adolescent un peu moins favorable : l'Epilepsie-absences de l'adolescent
- Epilepsie myoclonique juvénile : début vers la puberté, se manifestant avant tout par des myoclonies matinales massives pouvant s'associer secondairement à des CGTC. Certains locus sont impliqués
- Epilepsie avec crises Grand mal du réveil : début durant la 2^{ème} décennie, caractérisée par des CGTC au réveil, auxquelles peuvent s'associer les autres types de crises généralisées
- Autres types difficiles à classer

2.4.1.2 Epilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques

Ces maladies en général de la petite enfance ou de l'enfance ont en commun de s'exprimer par des crises souvent invalidantes associées à un retard mental et ayant une évolution défavorable. Il s'agit de :

- syndrome de West (spasmes infantiles)
- syndrome de Lennox-Gastaut
- épilepsie avec crises myoclonono-astatiques
- encéphalopathies épileptogènes précoces

1. Le terme « idiopathique » vient du Grec « idios » qui veut dire « en soi » ou « propre » dans le sens où les crises sont produites par le cerveau lui-même (en soi) sans être précédées ou occasionnées par un autre désordre.

- épilepsies dites « myocloniques progressives »

2.4.2 Epilepsies partielles

Elles sont plus fréquentes que les épilepsies généralisées.

2.4.2.1 Epilepsies partielles idiopathiques (EPI)

Elles ont des caractéristiques communes (en sus de celles déjà vues pour le caractère idiopathique) : les crises sont brèves et rares, pouvant se grouper en début d'évolution, les anomalies EEG sont activées par le sommeil.

Epilepsie à paroxysmes centrotemporaux (rolandiques)

Forme la plus fréquente des EPI. Début vers 9 ans, s'exprimant par des crises partielles simples, brèves, motrices hémifaciales ou laryngées pouvant s'étendre à d'autres territoires.

Des signes sensitifs peuvent être inauguraux. Les pointes EEG sont centro-temporales. De bon pronostic.

Epilepsie à paroxysmes occipitaux

Plus rare, avec des crises visuelles, les anomalies EEG sont occipitales.

2.4.2.2 Epilepsies partielles symptomatiques et cryptogéniques

On les divise traditionnellement par lobe. La sémiologie revêt celle des aires symptomatogènes les plus proches (aires symptomatogènes : aires produisant les symptômes ou signes au cours de la décharge critique).

Epilepsie des structures médiales (de la face médiale) du lobe temporal

- La plus fréquente des épilepsies partielles
- Plusieurs années après un événement précoce (convulsion fébrile)
- Début dans l'enfance des crises partielles de sémiologie stéréotypée évocatrice : subjective (neurovégétative, affective, dysmnésique, expérientielle...) et objective (mâchonnements, automatismes gestuels simples, dystonie) avec peu de généralisations. Dans les cas typiques, la phase subjective initiale des crises est constante et relativement longue (1 à plusieurs dizaines de secondes).
- Profil évolutif : crises partielles simples au début puis partielles complexes avant d'éventuelles généralisations (aggravation progressive jusqu'à un plateau).
- IRM cérébrale : sclérose de l'hippocampe.

Epilepsies temporales néocorticales

Les épilepsies temporales du néocortex peuvent avoir des symptômes auditifs voire neurovégétatifs, dysmnésiques et expérientiels, ou olfacto-gustatifs mais de façon brève et inconstante. Assez souvent les crises commencent par une p.c. d'emblée.

Epilepsies frontales

Les plus fréquentes après les épilepsies temporales. Elles s'en distinguent par certains points :

- crises brèves, pouvant être rapprochées, avec un retour immédiat/rapide à la conscience
- rareté des symptômes subjectifs initiaux (« aura »)
- prédominance nocturne (au cours du sommeil)
- automatismes violents / crises d'allure hystérique
- ou, au contraire, pseudo-absences
- signes moteurs précoces au cours de la crise et généralisations fréquentes

Il existe des sous-types de crises du fait du volume de ce lobe qui présente de nombreuses aires fonctionnelles.

Rappelons quelques tableaux typiques :

- Les crises de l'AMS (aire motrice supplémentaire, appartenant au cortex prémoteur) s'expriment par une sémiologie motrice complexe plus ou moins consciente (manifestations posturales uni ou bilatérales des membres, et classiquement aversion de la tête et vocalisation).
- Les épilepsies de la région rolandique motrice donnent naissance à des crises motrices, plus ou moins BJ, associées à un éventuel déficit post-critique.
- Les crises impliquant l'aire de Broca engendrent une aphémie qui s'associe rapidement à des signes moteurs
- Les épilepsies des aires préfrontales (antérieures) : les signes moteurs élémentaires sont la plus tardifs parfois même au second plan ou absents. Il s'agit plutôt de crises de type pseudo-absences ou de l'apparition précoce de grands automatismes moteurs parfois violents (agitation, pédalage...).

Dans les épilepsies frontales, les anomalies EEG ne sont pas toujours évidentes.

Epilepsies pariétales et occipitales

Moins fréquentes. S'exprimant selon la localisation parfois par des symptômes élémentaires (sensitifs, parfois douloureux ou visuels) ou plus complexes (vertiges, illusions de mouvement, modification de la perception des distances, du relief, de la profondeur...), ou le plus souvent par une p.c. d'emblée. Les propagations vers le cortex moteur ou vers le lobe temporal expliquent la suite des signes cliniques.

Epilepsies plurilobaires

Il existe des épilepsies multifocales.

Un exemple particulier en est l'encéphalite chronique (de Rasmussen) qui serait de nature auto-immune.

2.4.3 Epilepsies de nature indéterminée (dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé)

Certaines formes d'épilepsie n'ont pu être classées : Ponites Ondes Continues du Sommeil...

D'autres ne sont pas classables par manque d'informations sur le type de crises, l'absence d'anomalies EEG...

2.4.4 Syndromes spéciaux

Ils sont liés à une situation transitoire et réversible.

Crises isolées

On y classe les *convulsions fébriles* survenant entre 6 mois et 4 ans. Le risque d'épilepsie ultérieure est faible.

Il en est de même pour les *crises isolées et les états de mal isolés* sans suite.

Crises provoquées par un événement particulier

Ces crises sont **très fréquentes** (le groupe le plus important dans les enquêtes d'incidence). Les facteurs déclenchants sont très variés (voire plus bas Etiologie). Le traitement de la cause permet d'éviter la prescription de traitement anti-épileptique au long cours.

2.5 Arguments en faveur du caractère partiel ou généralisé d'une épilepsie

Tableau (simplifié) des différences entre épilepsies généralisées idiopathiques et épilepsies partielles symptomatiques/cryptogéniques :

EPILEPSIES GENERALISEES IDIOPATHIQUES	EPILEPSIES PARTIELLES CRYPTO/SYMPATOMATIQUES
âge-dépendance : expression limitée dans le temps (petite enfance-adolescence-début d'âge adulte)	Pas d'âge-dépendance
ATCD familiaux	ATCD de convulsions fébriles, de TC, lésion cérébrale...
Pas d'aura	Auras
association de : absences (de courte durée) myoclonies (matinales) CGTC (d'emblée)	crises de durée variable myoclonies exceptionnelles CGTC secondaires
EEG : anomalies généralisées et photosensibilité	EEG : anomalies focales

EPILEPSIES GENERALISEES IDIOPATHIQUES	EPILEPSIES PARTIELLES CRYPTO/SYMPATOMATIQUES
traitement médical efficace	pharmacorésistance plus fréquente
IRM/TDM : normales	IRM/TDM : anormales

Chapitre 3

Examens complémentaires

3.1 Examens complémentaires dans le bilan d'une épilepsie

EEG

Utile à titre diagnostique, topographique, étiologique et thérapeutique.

EEG standard

Il montre au 1^{er} examen des figures épileptiques dans la moitié des cas. Ce pourcentage peut nettement s'améliorer en répétant les EEG voire en demandant des épreuves d'activation (EEG de sieste, après privation de sommeil, ambulatoire de 24 heures). Il est particulièrement utile pour le diagnostic des états de mal non-convulsifs.

EEG video

C'est l'étape principale de l'investigation préchirurgicale des patients épileptiques. Il peut être également fait à visée diagnostique « médicale ».

IRM/TDM

Une imagerie cérébrale est demandée systématiquement pour les épilepsies partielles. Des coupes et des techniques d'acquisition spéciales sont parfois utiles pour mettre en évidence des lésions particulièrement épileptogènes comme la sclérose de l'hippocampe, les dysplasies, les cavernomes...

Autres examens

Peuvent être utile en fonction des situations (bilan étiologique d'une maladie causale (mitochondriopathie...), d'un état de mal).

3.2 Etiologie des épilepsies

Il existe pour certaines épilepsies une *prédisposition génétique* (épilepsies idiopathiques). Elles surviennent surtout pendant la petite enfance, l'enfance, l'adolescence et le début de l'âge adulte. Toutes les lésions cérébrales sont susceptibles d'entraîner des crises d'épilepsie mais à des degrés

divers. Elles varient en fonction de l'âge. Les plus fréquentes sont :

Les *accidents périnataux* (*anoxie, infection, traumatisme, hématome*) sont fortement pourvoyeurs de crises d'épilepsies. Les troubles *métaboliques/respiratoires* (*hypoglycémie, hypocalcémie...*) peuvent par eux-mêmes engendrer des crises mais aussi des lésions cérébrales à l'origine d'une véritable épilepsie chronique. Les *phacomatoses* et *troubles innés du métabolisme* s'expriment préférentiellement dans la petite enfance.

Les lésions de type *malformations vasculaires* (cavernomes, MAV), *malformations corticales* (*dysplasies...*), *sclérose de l'hippocampe* se révèlent préférentiellement dans l'enfance et l'adolescence.

Les *séquelles post-traumatiques* sont plus fréquentes à l'adolescence et au début de l'âge adulte.

Les *lésions tumorales, vasculaires et dégénératives* (comme dans les démences) augmentent avec l'âge.

Ne pas oublier *l'alcoolisme* chronique.

Chapitre 4

Traitement

4.1 Gestes pratiques devant une crise d'épilepsie

- éviter la chute traumatisante et les risques de blessure, laisser se dérouler la crise sans contention
- ne pas forcer l'ouverture buccale (car n'évite pas forcément la morsure de langue, peut être traumatisant pour le patient et l'intervenant...)
- la seule mesure véritablement utile est de mettre le sujet en position latérale de sécurité après la crise, bouche en bas pour éviter les inhalations (en particulier dans les CGTC)
- surveiller le patient jusqu'au retour correct de la conscience
- l'indication d'une injection de benzodiazépine se pose à la récurrence rapide d'une 2^{ème} crise GTC sans retour à la conscience faisant craindre un état de mal ; l'appel d'un SAMU, SMUR devient alors urgent ; dans les autres cas ce n'est pas nécessaire

4.2 Principes généraux de la prise en charge des épileptiques

Début et arrêt du traitement

Le traitement médical débute quand le diagnostic est certain. Il sera nuancé lors d'une première manifestation (voir plus bas). Après plusieurs années sans crise l'arrêt du traitement peut être envisagé de manière très progressive (sur plusieurs mois voire années).

Mesures annexes

Une hygiène de vie correcte (repos suffisants à heures régulières) minimise le risque de crises. Les jeux vidéo, les écrans d'ordinateur et de télévision sont bien supportés chez la plupart des patients.

Certains sports sont à risque (ceux qui mettent en danger le patient ou autrui en cas de perte de conscience), de même que certaines professions qui sont interdites (chauffeur de poids lourds, pilote...). La conduite automobile doit être fortement déconseillée en cas d'épilep-

sie active. Elle n'est pas autorisée par la loi. Il est conseillé au patient de se déclarer auprès des autorités compétentes qui lui redonneront son permis après guérison.

4.3 Traitement médical et chirurgical des épilepsies

Bonnes pratiques de prescription

- Début par une *monothérapie* à doses progressives pour éviter les effets secondaires de début de traitement (troubles digestifs et somnolence).
- En cas de besoin, cette monothérapie sera *augmentée progressivement* jusqu'au taux maximal bien toléré. Au-delà : apparition des effets secondaires dose-dépendants : sensation ébrieuse, diplopie pour la Carbamazépine (CBZ) par exemple. Le contrôle des crises est le seul critère d'efficacité du traitement. Le dosage des médicaments est dans ce but inutile. Il sert surtout à vérifier l'observance du patient, à authentifier un surdosage ou évaluer des interactions médicamenteuses.
- En cas d'échec une seconde *monothérapie* peut être essayée.
- Par la suite, il pourra être nécessaire de passer à une *bithérapie*.
- L'utilisation d'une trithérapie doit être strictement réservée aux cas les plus graves. Un chevauchement thérapeutique permet de passer d'une molécule à l'autre. En cas d'échec persistant, une consultation en *centre spécialisé* peut être utile pour réévaluer le diagnostic et, le cas échéant, instituer des nouvelles molécules sous protocole thérapeutique.

Surveillance du traitement

Une fois le diagnostic fait, la surveillance de l'EEG est loin d'être systématique. Elle est parfois utile au cours de l'arrêt du traitement. La surveillance des effets secondaires est spécifique à chaque molécule.

Grossesse

La grossesse est autorisée sous MAE (médicaments anti-épileptiques) et se passe en général très bien. Le risque tératogène (environ 2 % des grossesses) est cependant un peu augmenté par rapport à la population générale chez la femme épileptique. Il faudra donc informer la future mère, adapter au mieux le traitement en diminuant si possible le nombre et la posologie des MAE tout en maintenant un bon équilibre de la maladie. Seules les BZD ne semblent pas incriminées. On prescrit avant le début de grossesse 20 mg / j d'acide folique et en fin de grossesse de la vitamine K.

La grossesse elle-même peut déséquilibrer l'épilepsie dont le traitement sera à revoir. Seules les CGTC peuvent être dangereuses pour l'enfant.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est réservé aux épilepsies partielles sévères et pharmacorésistantes. Le traitement médical doit avoir été bien conduit sur une période suffisamment longue (au moins 2 monothérapies et plusieurs bithérapies voire trithérapies associant différentes

molécules de référence). Un geste chirurgical pourra être proposé après avoir localisé avec certitude l'épilepsie, qu'elle soit associée ou non à une lésion, en tenant compte des zones fonctionnelles majeures. Des examens spécialisés sont alors pratiqués :

- EEG-vidéo continu
- TEMP (tomographie d'émission monophotonique)
- TEP (tomographie par émission de positons)
- EEG-vidéo continu à l'aide d'électrodes intracrâniennes

4.4 Médicaments anti-épileptiques : indications, effets secondaires et modalités de prescription

4.4.1 Médicaments anti-épileptiques (MAE)

Phénobarbital (PB) - Gardéнал°, Alepsal°

- Efficace dans toutes les indications sauf dans les absences typiques
- Demi-vie très longue autorisant 1 prise quotidienne. Inducteur enzymatique
- Effets II (secondaires) : troubles cognitifs, algodystrophie, Dupuytren, ostéomalacie, effets inesthétiques (épaississement des traits...), éruption cutanée, neuropathie périphérique
- Posologie usuelle initiale : 100 à 150 mg / j

Phénytoïne (PHT) - Di-Hydan°

- Indiqué surtout dans les épilepsies partielles
- Demi-vie assez longue. Inducteur enzymatique, marge thérapeutique étroite
- Effets II : peu d'effets cognitifs, effets inesthétiques (gingivopathie, épaississement des traits...), éruption cutanée, atteinte hématologique, syndrome lupique, lymphome, syndrome cérébelleux à long terme, neuropathie périphérique, ostéomalacie, dyskinesies
- Posologie usuelle initiale : 200-300 mg / j

Carbamazépine (CBZ) - Tégrétol°

- Indiqué surtout dans les épilepsies partielles
- Demi-vie courte imposant au moins 2 prises / j. Inducteur enzymatique
- Effets II : 10 % d'éruption cutanée à la mise en route imposant classiquement l'arrêt, atteinte hématologique, de syndrome lupique, hyponatrémie
- Posologie usuelle initiale : 600-800 mg / j

Valproate (VPA) - Dépakine°

- Spectre d'efficacité ouvert (actif sur tout type de crises)
- Demi-vie courte entraînant 2 prises / j. Inhibiteur enzymatique
- Effets II : prise de poids fréquente, tremblements, perte de cheveux et exceptionnelles atteintes hépatiques pouvant être graves, pancréatite, thrombopénie, hyperammoniémie sans conséquence clinique, encéphalopathie
- Posologie usuelle initiale : 1000 - 1500 mg / j. 1er médicament des épilepsies généralisées

Ethosuximide (ESM) - Zarontin°

- Indiqué dans les absences typiques ou non. Médicament d'appoint au VPA si besoin
- Risque hématologique, troubles cognitifs
- 1 - 2 prises / j
- Posologie usuelle initiale : 750 - 1000 / j

Les benzodiazépines (BZD) - Rivotril°, Valium°, Urbanyl°

- Action puissante sur tous les types de crises
- mais échappement rapide d'efficacité, dépendance au traitement, syndrome de sevrage à l'arrêt et sédation importante. Par conséquent traitement peu utilisé en chronique, très utile aux urgences et pour les traitements « au coup par coup ». Par voie rectale pour les convulsions fébriles
- utilisés parfois avec succès dans les épilepsies généralisées ou partielles qui ont résisté à l'ensemble des autres thérapeutiques

Les nouveaux anti-épileptiques

De nombreux anti-épileptiques sont récemment apparus.

Vigabatrin (Sabril®), inhibiteur irréversible de l'enzyme catabolisant le GABA

- Indiqué dans les épilepsies partielles
- Effets II : Risque élevé de rétrécissement concentrique du champ visuel limitant son emploi aux épilepsies partielles après l'échec des autres molécules et sous stricte surveillance du champ visuel. Intérêt dans le syndrome de West+++
- Posologie usuelle initiale : 2 g / j en 2 prises.

Topiramate (Epitomax®)

- Indiqué surtout dans les épilepsies partielles et généralisées
- Effets II : lithiases (à prévenir par l'absorption d'1,5 l. d'eau / j.), amaigrissement et risques psychiatriques.
- A commencer très progressivement car difficile à supporter (inconfort digestif, nervosité, paresthésies, modification du goût...). Pas de contrôle biologique
- Posologie usuelle initiale: 100 mg / j.

Lamotrigine (Lamictal®)

- Spectre d'action large (comme le VPA), peut parfois aggraver les myoclonies

- Effets II : dermatologique, malheureusement multiplié par l'association au VPA qui allonge son catabolisme (par inhibition enzymatique) et hématologique.
- Posologie usuelle initiale (atteinte très progressivement) : 100 mg / j sous VPA, 200 sans VPA.

Gabapentine (Neurontin®)

- Indiqué dans les crises partielles
- Effets II : prise de poids, sédation, atteinte hépatique et cutanée
- Posologie usuelle initiale : 1200 mg / j (voire 900)

Tiagabine (Gabitril®, inhibiteur de la recapture du GABA)

- Indiqué dans les épilepsies partielles pharmacorésistantes
- Effet sédatif, encéphalopathie, atteinte hématologique
- Posologie usuelle initiale : 20 mg / j

Oxcarbazépine (Trileptal®, apparenté au CBZ)

- Indiqué dans les crises partielles
- Effets II : ressemblant à ceux de la CBZ mais un peu moins fréquents
- Posologie usuelle initiale : 600 mg / j en 2 prises

Lévétiracétam (Keppra®)

- Apparenté du Nootropyl
- Indiqué dans les crises partielles, mais aussi efficace dans les myoclonies et les absences
- Effets II : sédatif, ataxie, vertiges, labilité émotionnelle, éruption cutanée, diplopie
- Posologie usuelle initiale : 2g / j en 2 prises
- Disponible en pharmacie centrale

La prescription d'un MAE indiqué dans les épilepsies partielles peut aggraver le tableau clinique d'une épilepsie généralisée. Et inversement la prescription du Tégrétol dans une épilepsie à paroxysmes rolandiques est susceptible de la déstabiliser. D'où l'importance de bien parvenir au diagnostic syndromique des épilepsies.

Pour résumer :

Nouveaux MAE à large spectre (EP+EG)	LTG TPM LEV
Anciens MAE à large spectre	VPA PB

Nouveaux MAE des épilepsies partielles (potentiellement aggravant pour les EG)	TGB GBP OXC VGB
Anciens MAE des épilepsies partielles (potentiellement aggravant pour les EG)	PHT CBZ

Abréviation : EG : épilepsie généralisée

4.4.2 Interactions médicamenteuses

Les associations d'anti-épileptiques ou de médicaments co-prescrits exposent à des interactions médicamenteuses : les inducteurs (inhibiteurs) enzymatiques diminuent (augmentent) le catabolisme des molécules dégradées par le foie (autres anti-épileptiques, anticoagulants, antibiotiques, cimetidine, théophylline, contraceptifs oraux...). La CBZ s'auto-induit, et a un risque particulier d'intoxication à la prescription d'inhibiteur enzymatique (VPA, macrolides, inhibiteurs calciques, propoxyphène...).

L'interaction avec la *pilule contraceptive* de certains MAE impose un autre mode de contraception. Les nouveaux MAE n'ont pas d'interactions avec la pilule, sauf le topiramate

Chapitre 5

Situations spéciales

5.1 Conduite à tenir après une première crise d'épilepsie

Si le diagnostic du syndrome épileptique et de son étiologie est porté dès le premier épisode, le traitement est celui du syndrome, en tenant compte du risque de récurrence.

Mais la mise en route d'un traitement devant une 1^{ère} crise est loin d'être systématique. Ce d'autant qu'il peut s'agir d'une crise isolée résultant d'un contexte épileptogène transitoire qu'il faudra identifier et essayer de prévenir.

5.2 Définition et traitement des états de mal

5.2.1 Définition

Les états de mal (EM) sont la persistance d'une crise qui ne s'arrête pas ou la répétition rapprochée de crises d'épilepsie, avec persistance en période intercritique d'un déficit neurologique ou de trouble de la conscience. On parle également de crises subintrantes. En cas de CGTC, le pronostic vital peut être mis en jeu.

L'état de mal est défini par une condition épileptique fixe et durable, qui doit au moins durer une demi-heure. Mais en pratique une CGTC qui dure plus de 5 minutes doit alerter et être considérée comme la possibilité d'un début d'état de mal et traitée comme telle.

Les EM généralisés convulsifs sont ceux qui constituent une réelle urgence thérapeutique. Au cours de leur évolution ils se transforment généralement en un état stuporeux non-convulsif avec troubles neurovégétatifs associés éventuellement à de discrètes myoclonies de diagnostic difficile. L'EEG est à ce stade indispensable au diagnostic.

Il faut avant tout rechercher devant un EM un arrêt intempestif des MAE.

5.2.2 Traitement

Le traitement d'un EM généralisé est une Urgence. En général, il est pris en charge par des équipes spécialisées comme le SAMU, SMUR...

Les principes sont :

- vérifier le diagnostic
- le traitement IV combine un MAE d'action immédiate (BZD) et un d'action prolongé (PHT)
- dans les EM par arrêt d'un MAE, sa réintroduction entraîne la cessation immédiate de l'EM (en particulier pour le PB)
- traiter le facteur déclenchant
- traiter la cause

Voici, à titre indicatif, le protocole recommandé :

Protocoles d'utilisation en urgence des anti-épileptiques

Conduite à tenir devant un état de mal épileptique convulsif* avéré** chez l'adulte

Temps	Procédure d'urgence : Etapes
0'	<p>1. Maintien de la fonction cardio-respiratoire :</p> <ul style="list-style-type: none"> • canule de Mayo, O₂ : 10 l/min, voire assistance respiratoire • mise en place d'une ou plusieurs voies d'abord (centrale ou périphériques) • prélèvement de sang veineux pour dosage de : numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, ionogramme plasmatique, dosages plasmatiques des antiépileptiques, recherche de toxiques, enzymes musculaires • gazométrie artérielle (pH, PaO₂, PaCO₂) • monitorage cardio-respiratoire continu, monitorage EEG recommandé
5'	<p>2. Entretien de la voie veineuse par du sérum physiologique + injection IV de 50 cc de G30 en prévention de l'hypoglycémie induite par les crises ± vitamine B1</p>

Temps	Procédure d'urgence : Etapes
5'-20'	<p>3. Initiation du traitement anti-épileptique :</p> <ul style="list-style-type: none"> • injection IV* d'une ampoule de 1 mg de clonazépam (Rivotril®) en 3 minutes ou d'une ampoule de 10 mg de diazépam (Valium®) en 3 minutes, à répéter immédiatement une seule fois en cas d'échec initial <i>*avec prudence chez sujet âgé, insuffisant respiratoire</i> • puis : injection à la seringue électrique** de phénytoïne (PHT) (Dilantin®) ou fosphénytoïne (FOS) (Prodilantin®) à la dose de 18 mg/kg d'équivalent phénytoïne (E-PHT), sans dépasser un débit de 50 mg/minute pour PHT ou 150 mg/minute pour FOS <i>**contre-indiquée si âge supérieur à 70 ans, cardiopathie ischémique sévère, bradycardie, BAV 2 ou 3</i> <p><i>Soit pour un adulte de 75 kg : 3 ampoules de Prodilantin® (500 mg d'E-PHT) en 10 min ou 6 ampoules de Dilantin® (250 mg PHT) en 30 min</i></p>
20-50'	<p>4. Si échec :</p> <ul style="list-style-type: none"> • répéter PHT ou FOS jusqu'à une dose cumulative de 20 mg/kg • ou injection à la seringue électrique de Phénobarbital (Gardéнал®)* à la dose de 20 mg/kg sans dépasser 100 mg/minute, en changeant la voie d'abord ou en rinçant bien la tubulure (risque de précipitation avec la PHT) <i>*Si nécessaire, sonde gastrique, intubation trachéale et ventilation assistée</i> <p><i>Soit pour un adulte de 75 kg : 1500 mg de phénobarbital en 20 min (8 ampoules de Gardéнал® 200 mg dans une seringue en verre)</i></p>
50'+	<p>5. Si nouvel échec :</p> <ul style="list-style-type: none"> • anesthésie générale* ± curarisation ex : Thiopental (Nesdonal®), 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/h, en changeant la voie d'abord ou en rinçant bien la tubulure (risque de précipitation avec la PHT) <i>*Sonde gastrique, intubation trachéale et ventilation assistée sont obligatoires</i>
50'+	<p>6. Traitement étiologique si besoin</p>

**un état de mal non convulsif cédera le plus souvent après injection IV d'une benzodiazépine, sinon la procédure reste la même, exception faite de l'étape 5 réservée aux formes impliquant le pronostic vital*

***observation d'au moins une crise de durée supérieure à 5 minutes ou d'une série de crises avec persistance d'une altération de la conscience entre les crises*

Références

1. Abrégés Masson, Epilepsies, 1994.