

Epilepsie : Formes atypiques

Journées Médicales de Strasbourg
Séméiologie Neurologique

Vera Dinkelacker

Service de Neurologie, Unité d'Epileptologie,
CHU de Strasbourg



Epilepsie : Formes atypiques

Introduction:

- Qu'est-ce une crise ? Qu'est-ce une épilepsie ?
- Quels sont les signes typiques ?

Classification des épilepsies :

1. Type de crise : focale ou généralisée **Session Vidéo**
2. Type d'épilepsie **EEG**

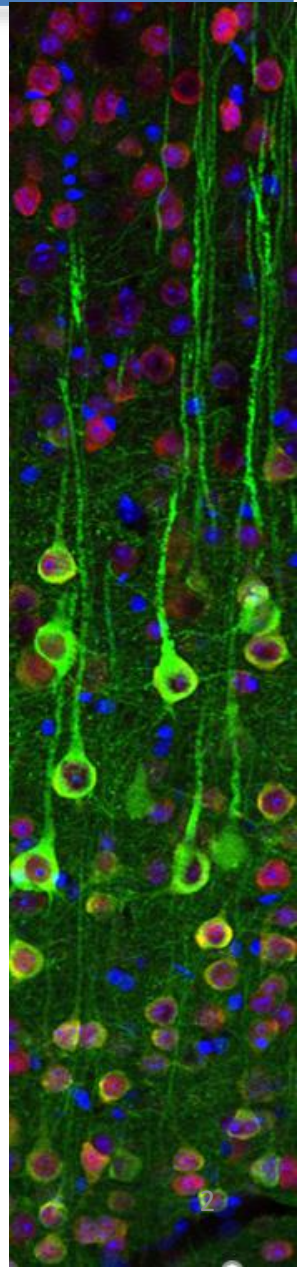
Caractéristiques de la crise :

- Survenue spontanée, sémiologie, durée

Formes atypiques :

- Crises déclenchées/réflexes
- Crises avec symptôme neurologique isolé
- Crises avec perte de connaissance isolée

Résumé



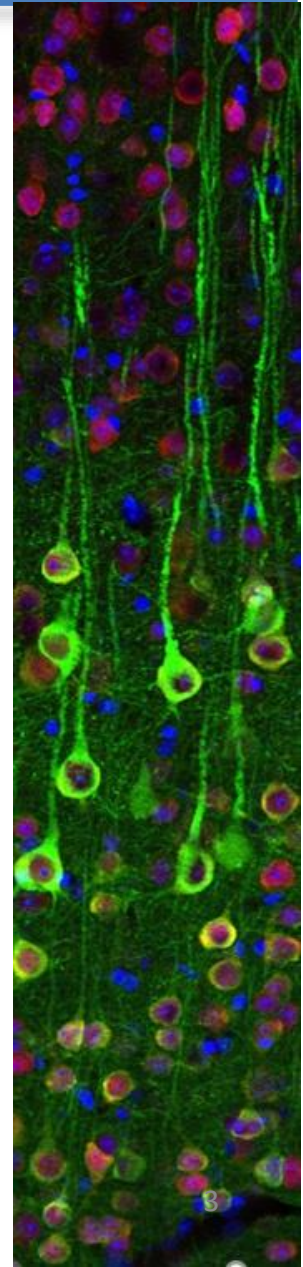
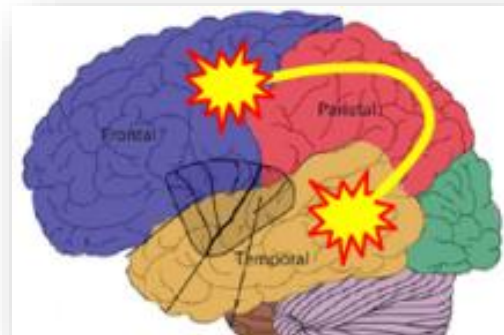
La crise d'épilepsie

Introduction :

- Qu'est-ce qu'une crise d'épilepsie ?

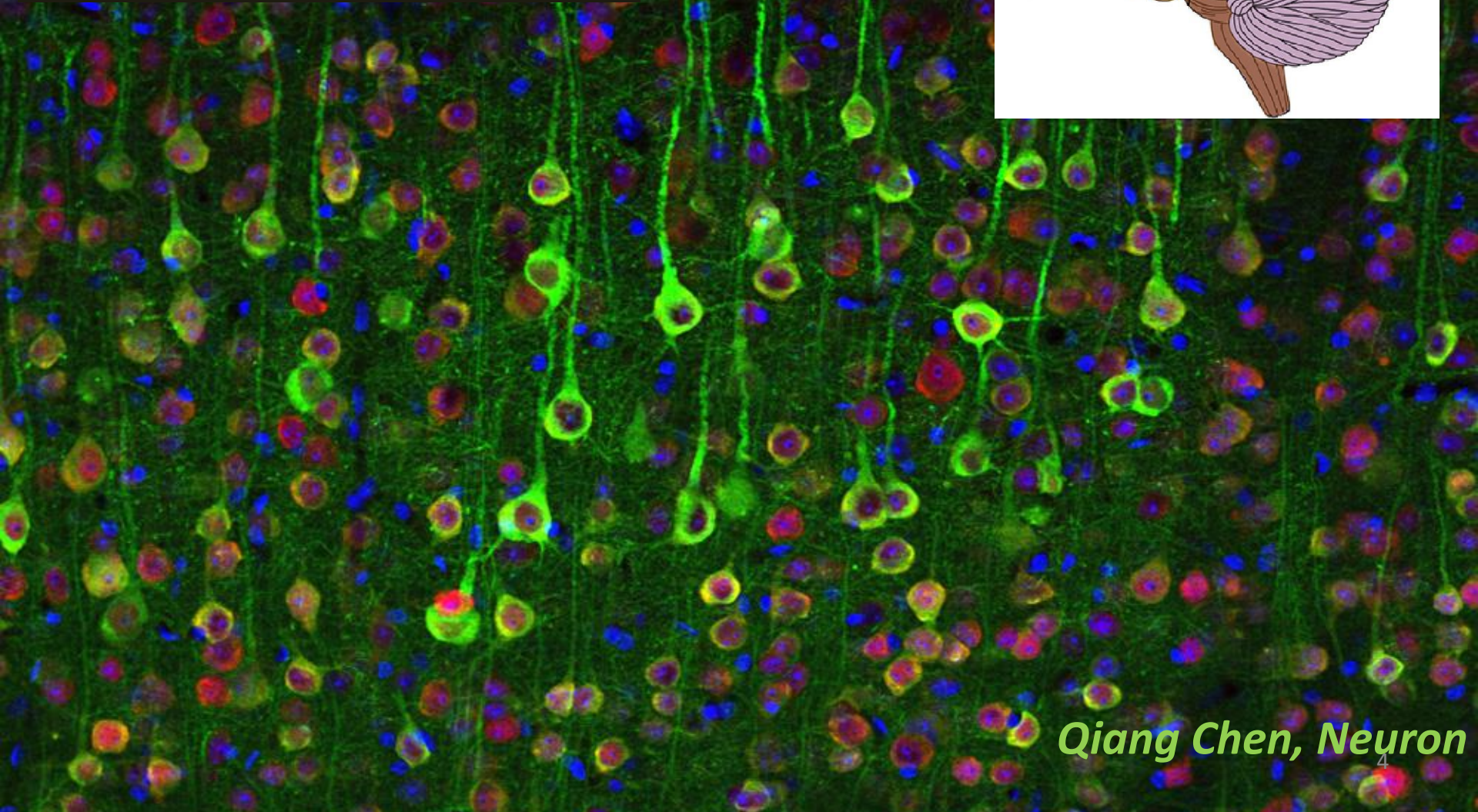
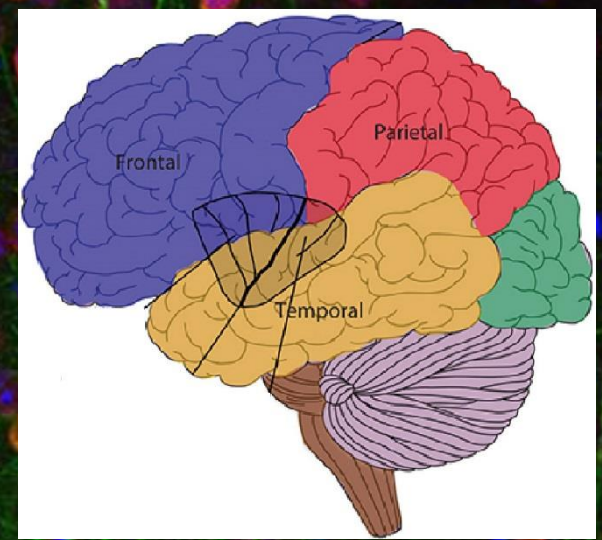
Pathophysiologie :

- Une synchronisation excessive de l'activité neuronale



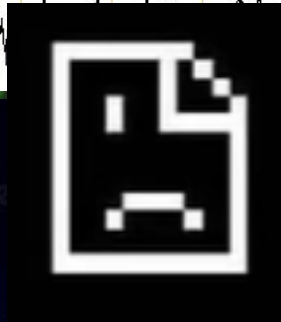
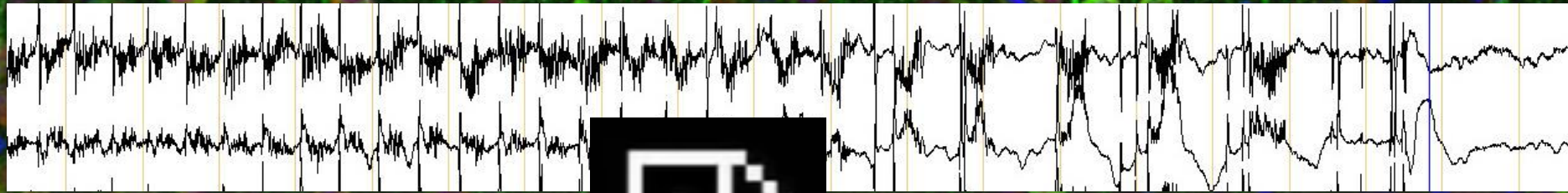
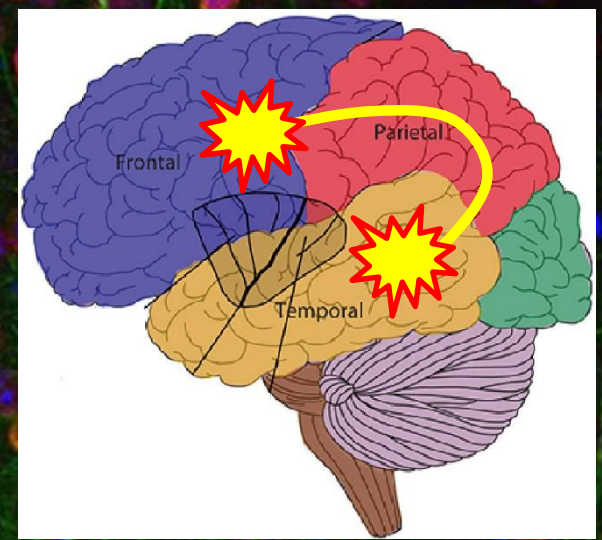
Cortex cérébral :

- Milliards de neurones
- Synchronisés pour transmettre des signaux



Crise d'épilepsie :

- Synchronisation excessive
- Bug d'ordinateur
- Produit un symptôme anormal



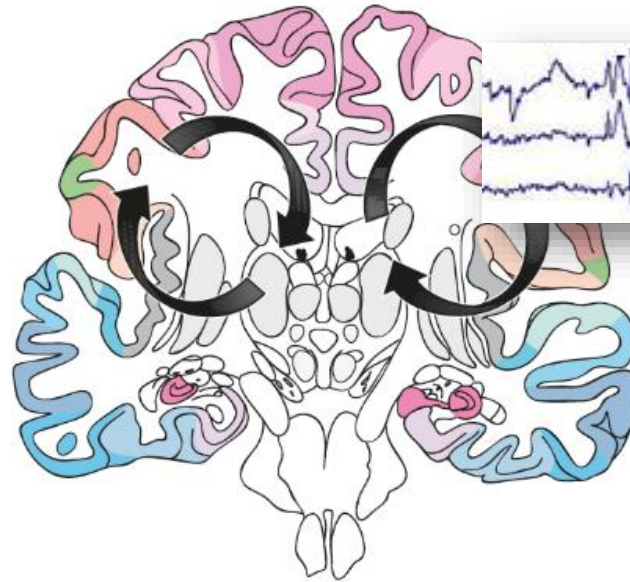
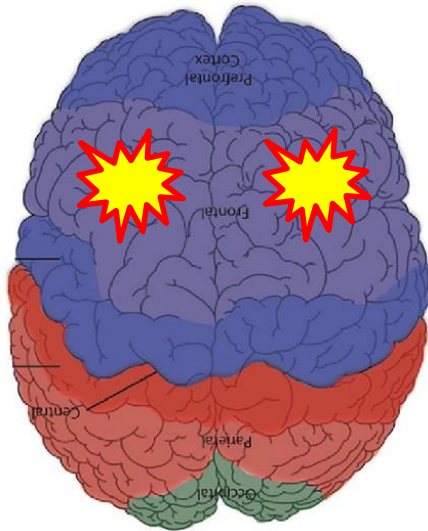
Crise convulsive :

- Reboot...
- Coma post-critique

Deux types de crise d'épilepsie

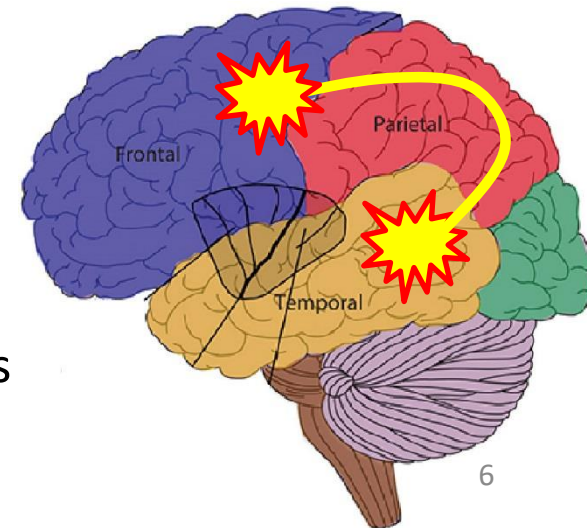
Crise généralisée :

- Crises impliquent rapidement les deux hémisphères (*Berg et al., 2010*)



Crise focale :

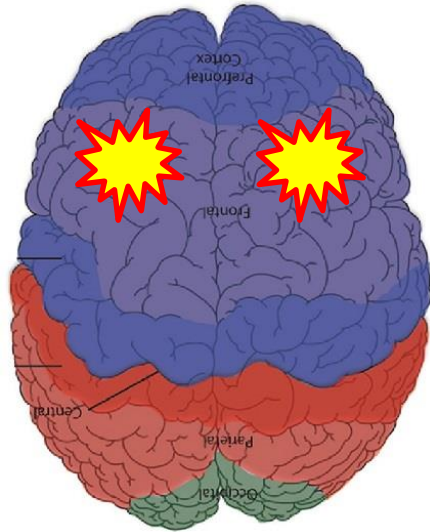
- Crises débutent dans un foyer ou un hémisphère
- Crise reste focale ou se propage vers d'autres régions



La crise généralisée tonico-clonique

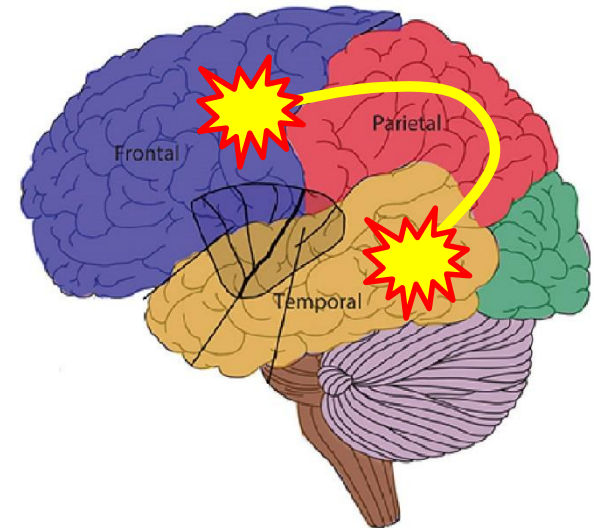
Crise généralisée :

- Convulsion d'emblée



Crise focale :

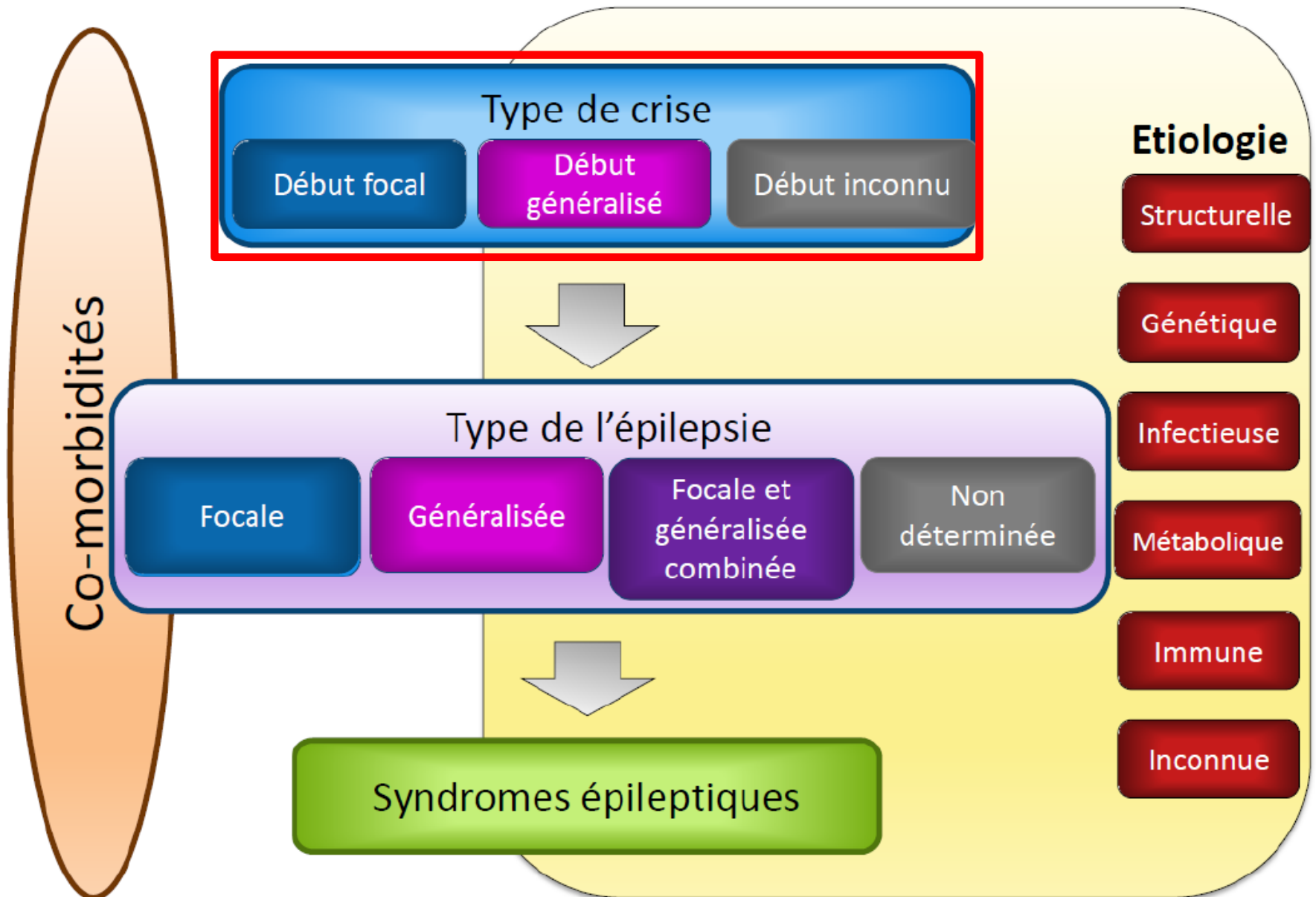
- Propagation vers les régions motrices
- Crise focale devenant bilatérale tonico-clonique



Crise convulsive commune aux deux formes :

- Intérêt d'un diagnostic certain, d'une classification

Classification des épilepsies



Classification des crises



Crise à début focal

**Patient
conscient**

**Troubles de la
conscience**

**Début moteur
Début non moteur**

**Crise focale devenant bilatérale
tonico-clonique**

Crise à début généralisé

Motrice

Tonico-clonique

Autre

Non motrice (absence)

Crise à début inconnu

Motrice

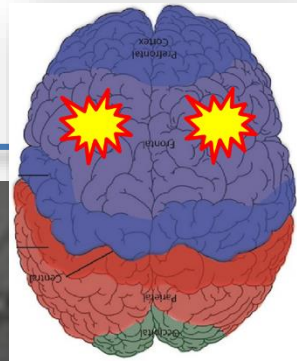
Tonico-clonique

Autre

Non motrice

Non classée²

Classification des crises



Crise à début généralisé

Motrice

Tonico-clonique

Clonique

Tonique

Myoclonique

Tonico-clonique-myoclonique

Myoclonique-atonique

Atonique

Spasmes épileptiques

Autre

Non motrice (absence)

Typique

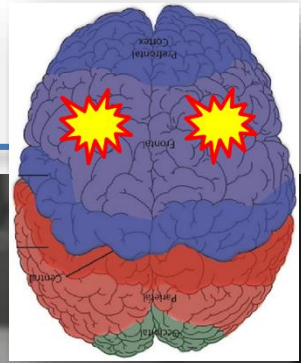
Atypique

Myoclonique

Myoclonie de la paupière



Classification des crises



Crise à début généralisé

Motrice

Tonico-clonique

Clonique

Tonique

Myoclonique

Tonico-clonique-myoclonique

Myoclonique-atonique

Atonique

Spasmes épileptiques

Autre

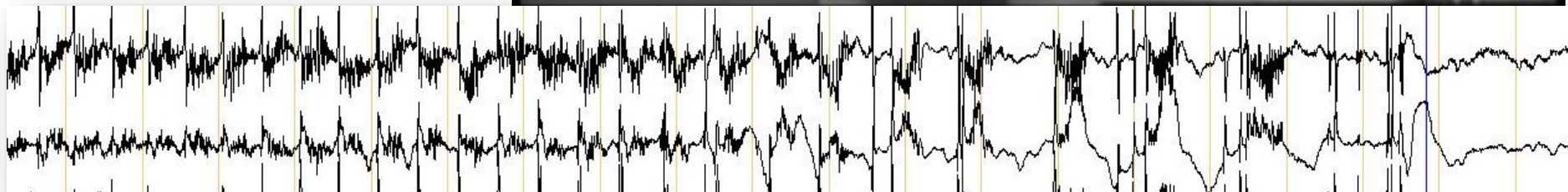
Non motrice (absence)

Typique

Atypique

Myoclonique

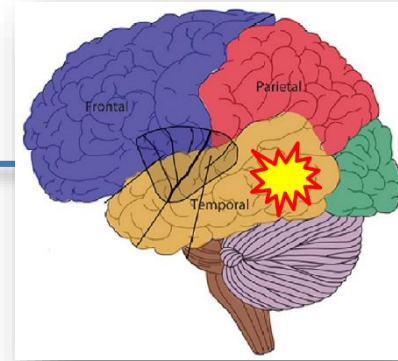
Myoclonie de la paupière



Classification des crises



Classification des crises



Crise à début focal

Patient
conscient

Troubles de la
conscience

Début moteur

- Automatismes
- Atonique²
- Clonique
- Spasmes épileptiques²
- Hyperkinétique
- Myoclonique
- Tonique

Début non moteur

- Autonome
- Arrêt de l'activité en cours
- Cognitive
- Emotionnelle
- Sensorielle

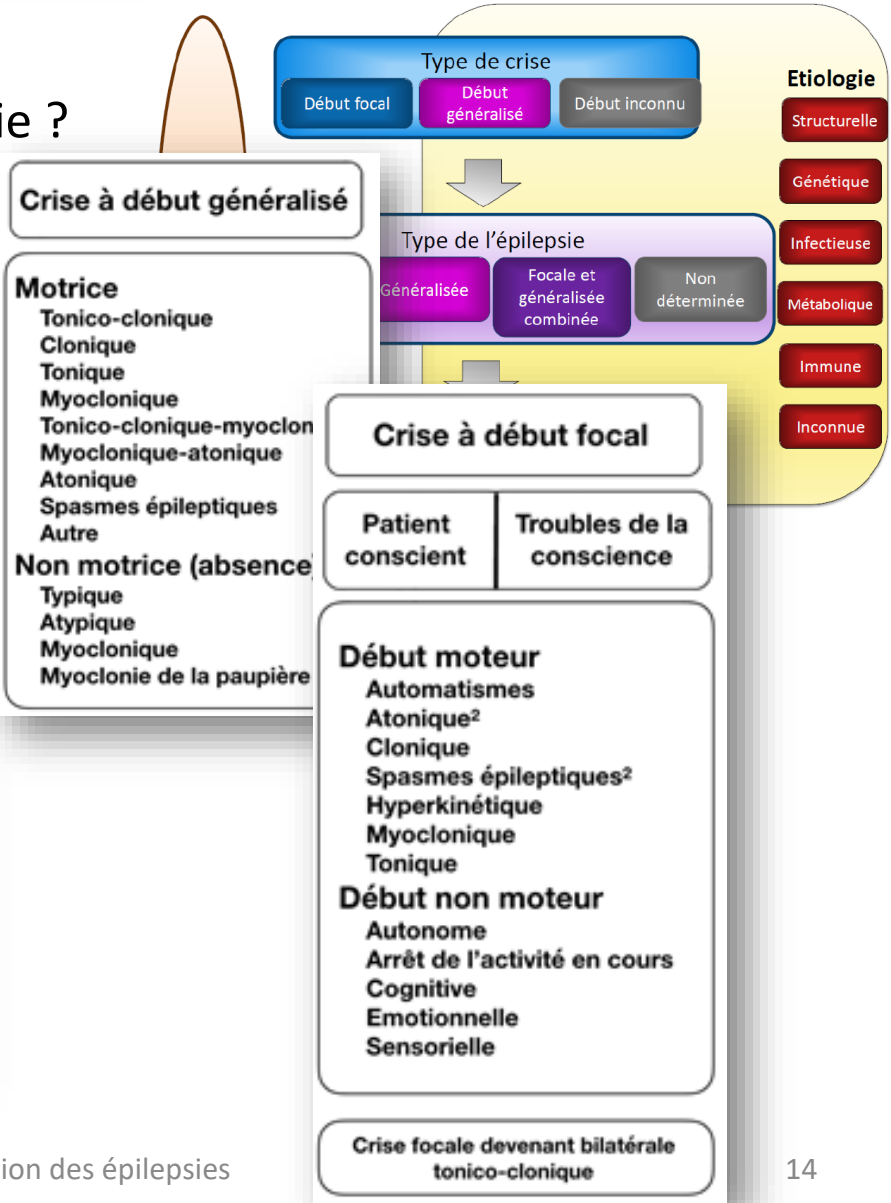
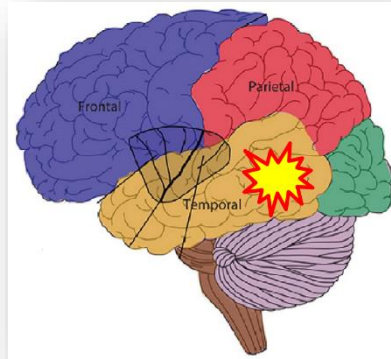
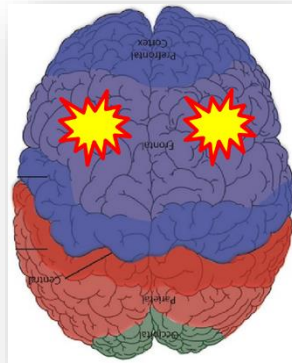
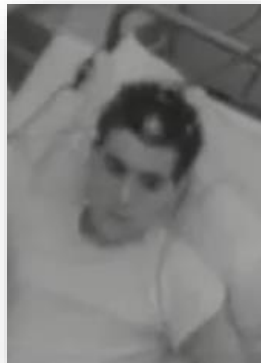
Crise focale devenant bilatérale
tonico-clonique



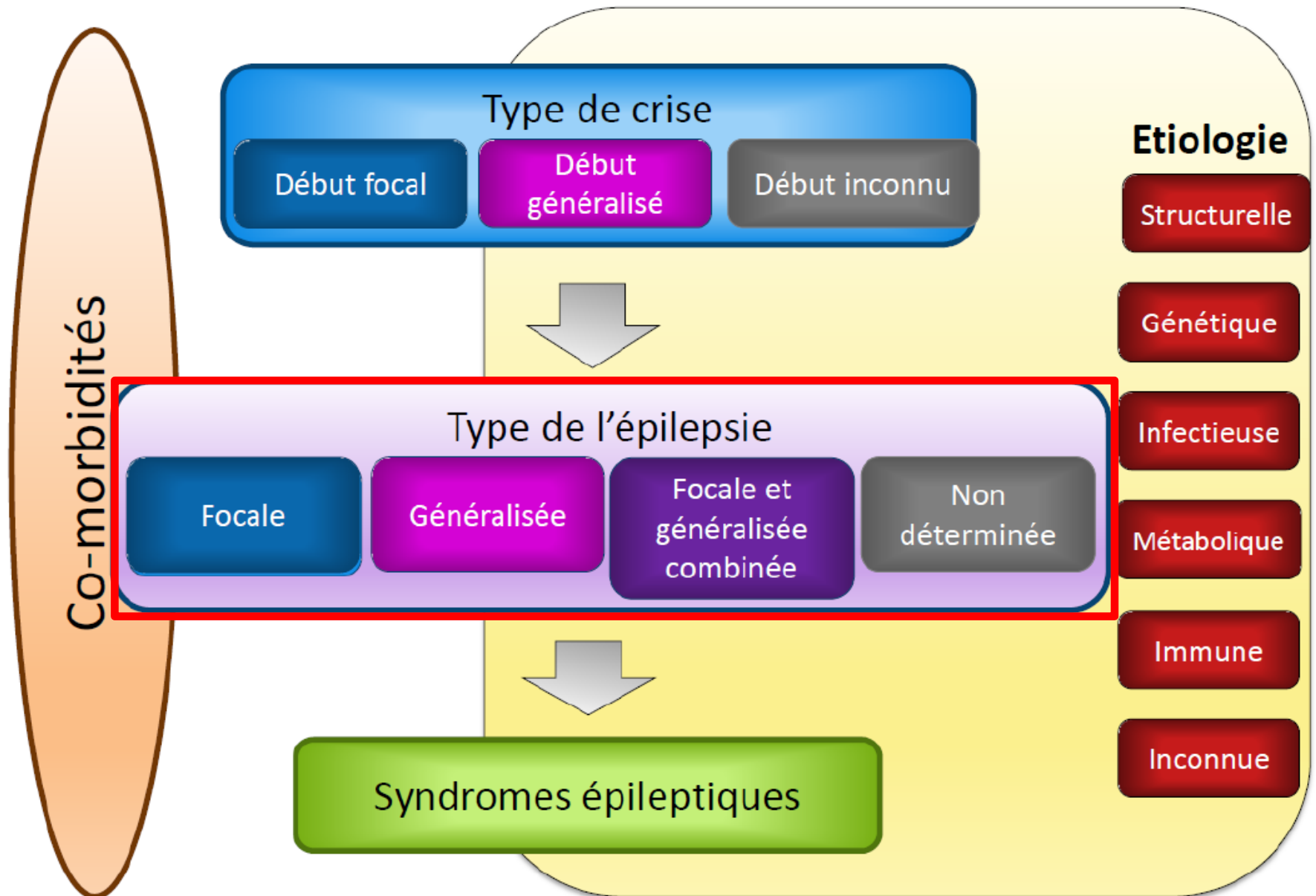
Résumé 1: type de crise

1^{ère} étape – type de crise :

- Description clinique : quelle sémiologie ?



Classification des épilepsies



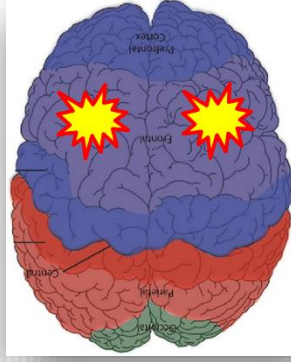
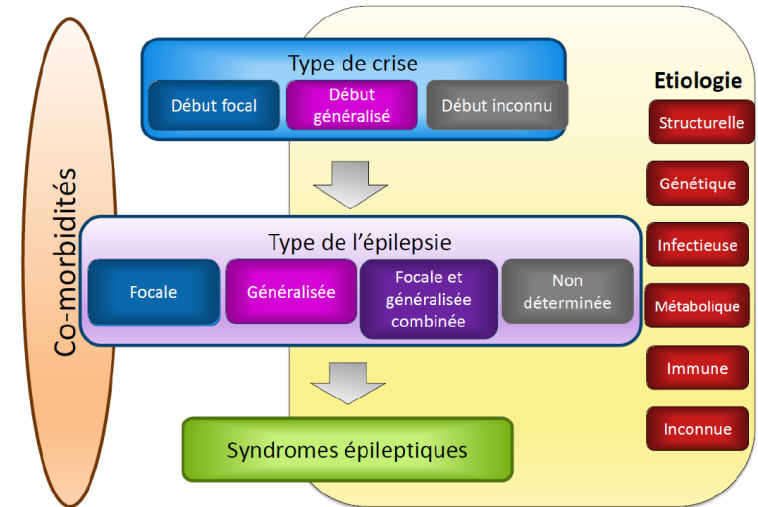
Type d'épilepsie

1^{ère} étape – type de crise :

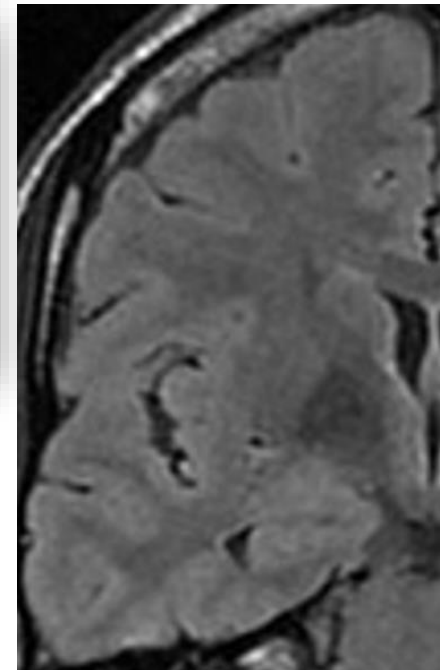
- Description clinique : quelle sémiologie ?

2^e étape – type d'épilepsie :

- Bilan électro-clinique
- Anamnèse, examen clinique, IRM, EEG



Polypointes-onde



Epilepsie généralisée :

- Plusieurs crises de type généralisé
- Anamnèse, EEG concordants, IRM normale

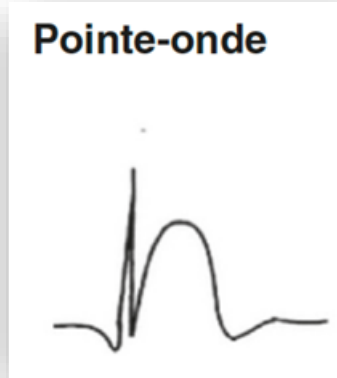
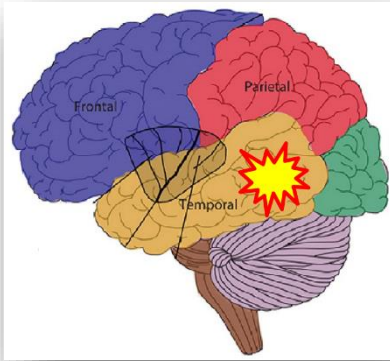
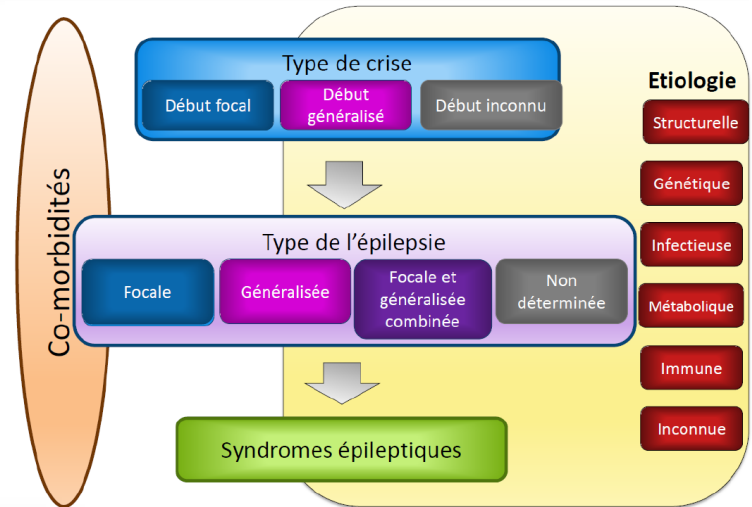
Type d'épilepsie

1^{ère} étape – type de crise :

- Description clinique : quelle sémiologie ?

2^e étape – type d'épilepsie :

- Bilan électro-clinique
- Anamnèse, examen clinique, IRM, EEG



Epilepsie focale :

- Sémiologie d'une crise temporelle
- Pointes ondes temporales droites focales

Résumé 2 : Formes typiques

La crise d'épilepsie :

- Synchronisation neuronale excessive = bug d'ordinateur
- Dysfonctionnement aigu et transitoire
- Type de crise : généralisée ou focal



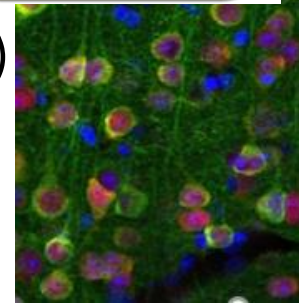
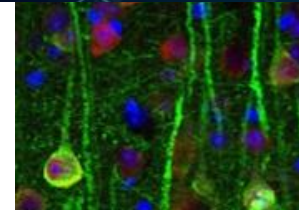
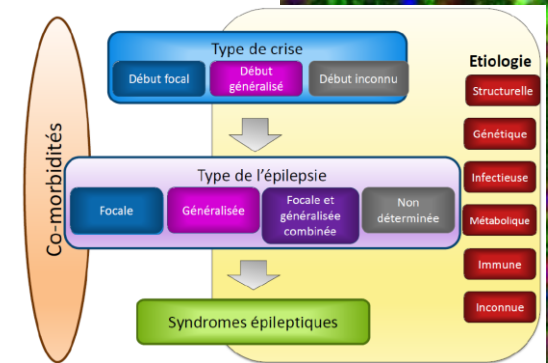
Epilepsie :

- Deux crises spontanées+++
- une crise avec risque élevé de récurrence (lésion, anomalies EEG)
- Type épilepsie : généralisée, focal, inconnue...



Caractéristiques crise d'épilepsie :

1. Spontanée+++
2. Produit des symptômes anormaux >> déficit
3. Durée brève (< 2 min) avec déroulement typique
4. Souvent association de symptômes (aura, yeux fixes, convulsion)
5. Souvent rupture de contact (« déconnexion »), à la différence d'autres troubles neurologique transitoire (AIT, migraine)



Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

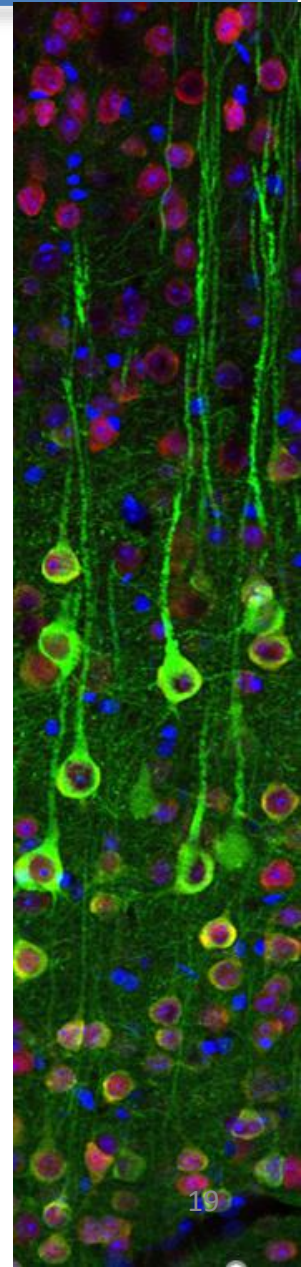
- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire

3. La rupture de contact est isolée :

- Quels diagnostics différentiels ?



Forme atypiques : crise non spontanée



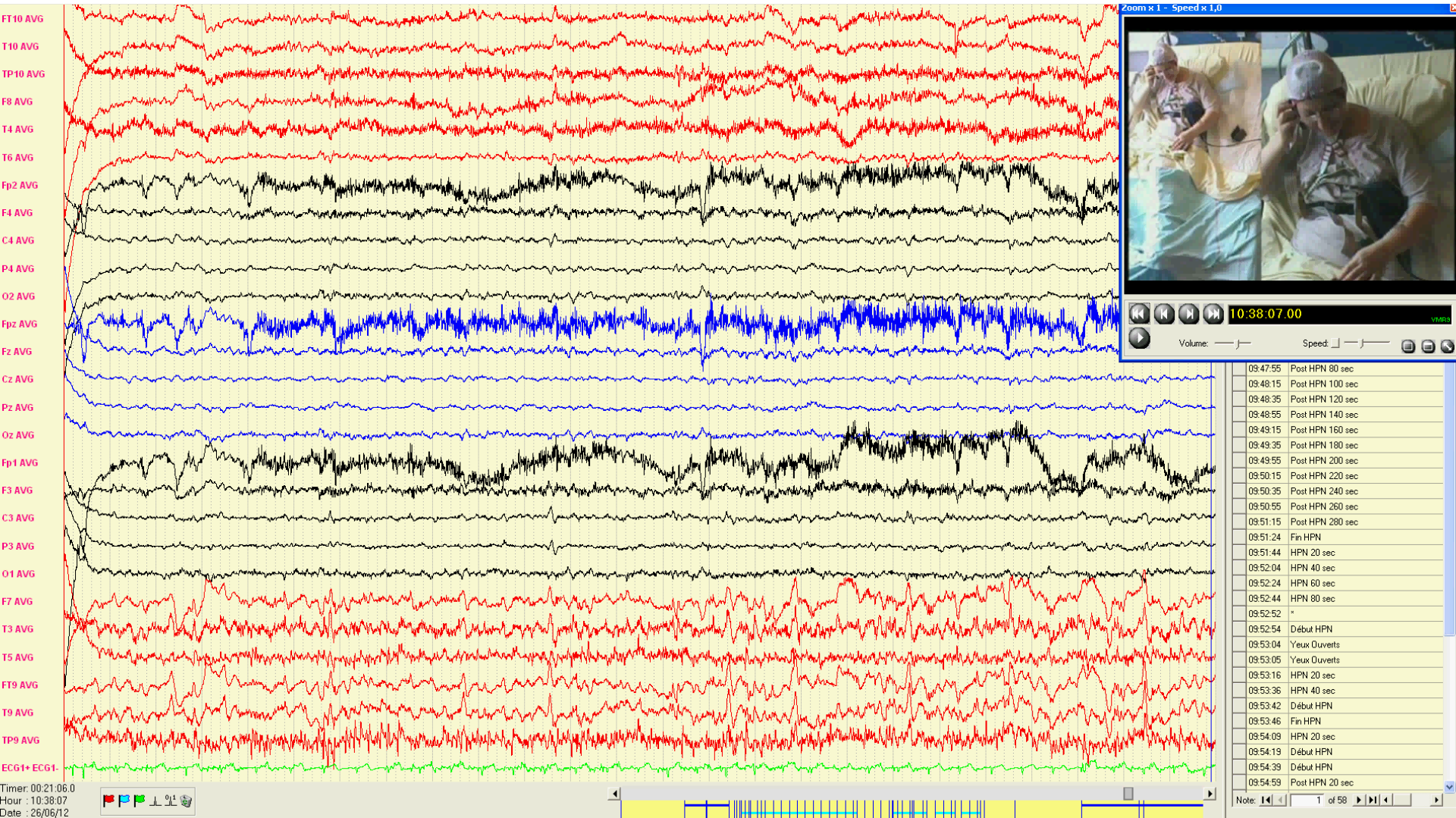
Mme L. 52a :

- Première crise à l'âge de 15 ans après un trauma psychique
- Crises multiples avec "flash auditif", rupture de contact et hypersalivation
- Survenant souvent au téléphone

Quel diagnostic différentiel ?

Si épileptique, quelle origine anatomique ?

Forme atypiques : crise non spontanée



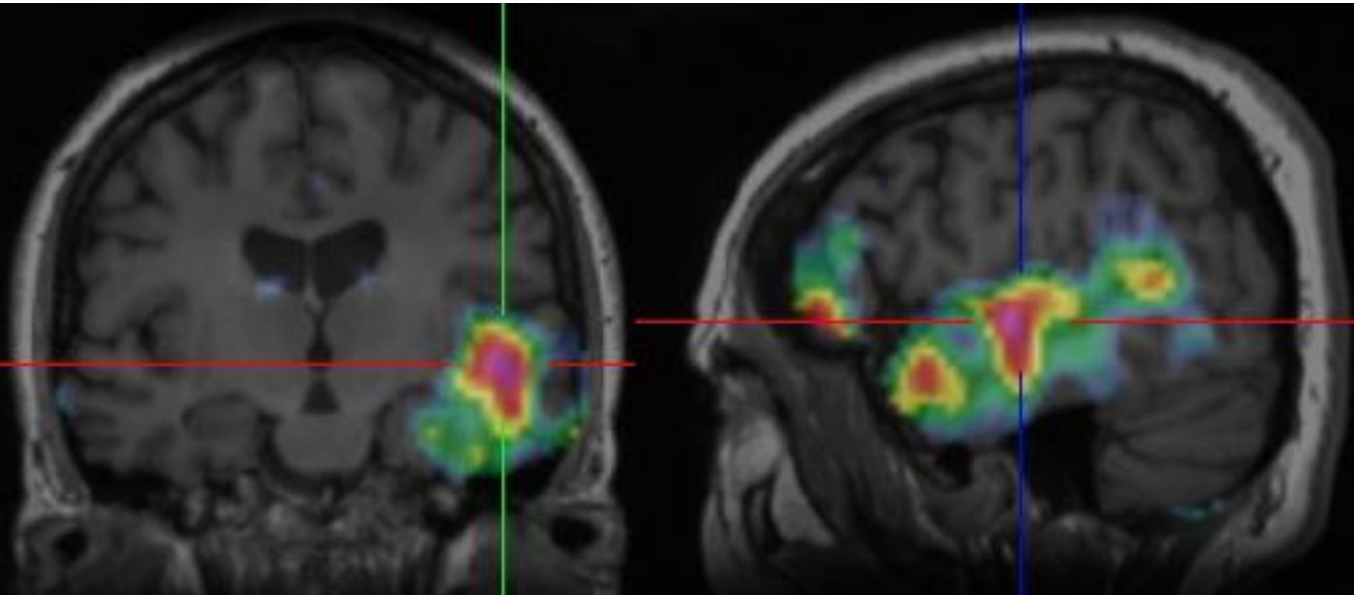
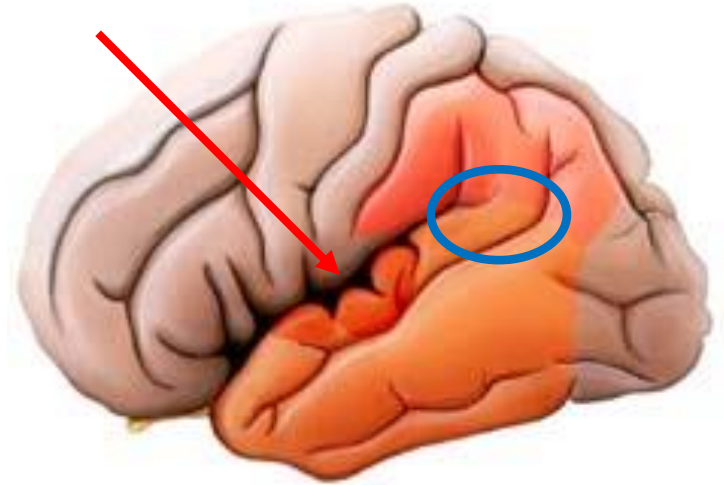
Crises réflexes du cortex primaire auditif

Mme L., 54a :

Flashes auditifs en début de crises

Composant réflex

Crises partielles complexes



SPECT ictal :

Fixation Tc99
temporo-latérale

Forme atypiques : crise non spontanée



Mme D. 36 a :

- Crises déclenchées par l'hyperventilation
- Secousses rythmiques violentes des quatre membres
- Contexte psychiatrique, abus de substances

Quel diagnostic différentiel ?

Si épileptique, quelle origine anatomique ?

Forme atypiques : crise non spontanée

Crises non-épileptiques psychogènes



Mme D. 36 a :

- Crises déclenchées par le stress, par l'hyperventilation
- Déroulement atypique
- Sans coma post-critique
- psychothérapie

Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

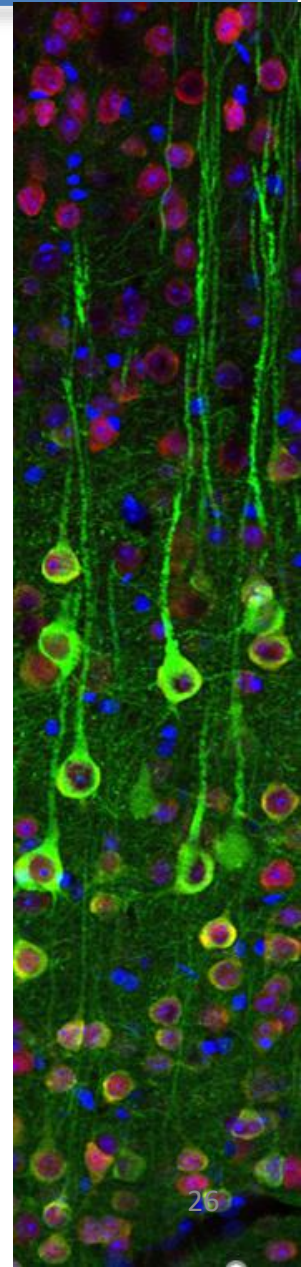
- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

Crises réflexes :

- Pendant la stimulation lumineuse, rare ++++ (photosensibilité concerne <5% de patients épileptiques) *Kastelejn-Nolst et al., 2001*
- A la stimulation tactile (cortex primaire épilepsie centrale)
- A la lecture (formes généralisées ou formes focales)
- A l'eau chaude (rares formes génétiques)... *Italaliano et al., 2014*

Malaise déclenché par une situation :

- Crise non-épileptique psychogène
- Malaise vagal et syncope
- Hypotonie orthostatique
- Vertige rotatoire positionnel (ORL)



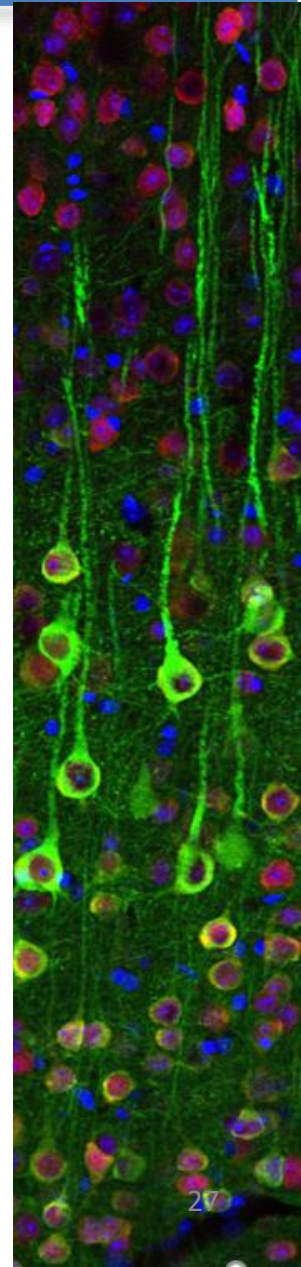
Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire



Epilepsie : Formes atypiques



M. J., 32a :

- Crises avec trouble du langage durant 5 minutes

Quel diagnostic différentiel ?

Si épileptique, quelle origine anatomique ?

Trouble du langage



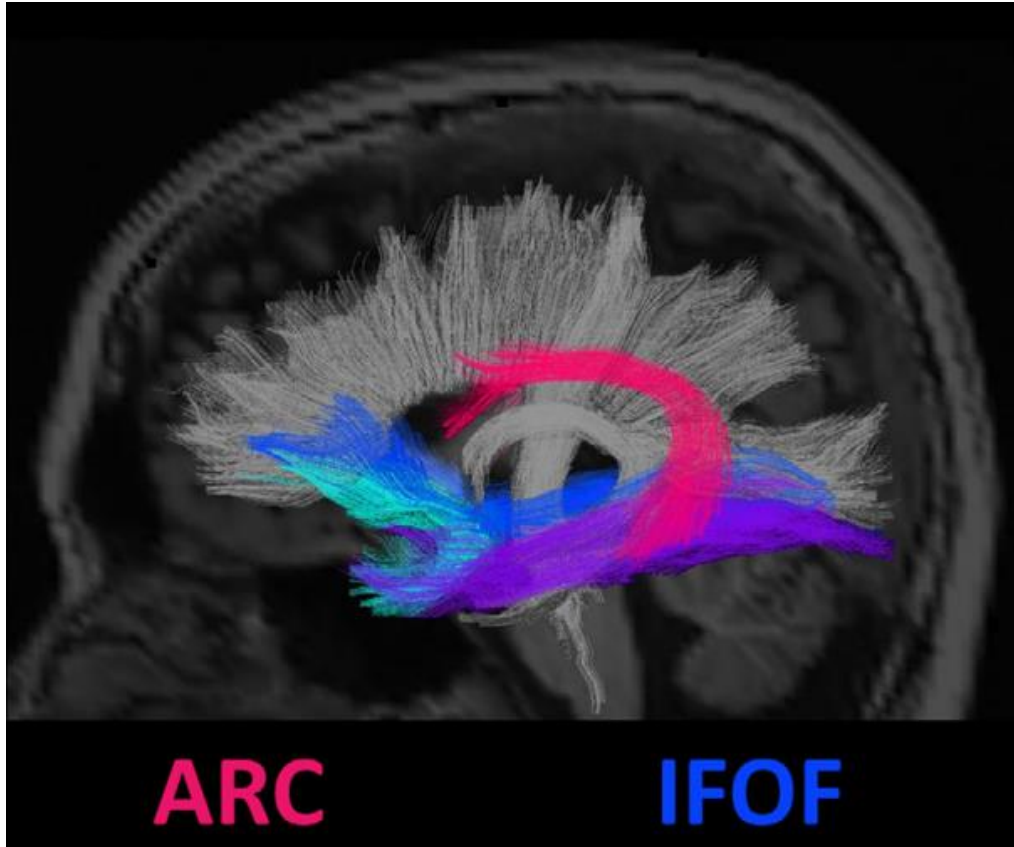
Epilepsie : Formes atypiques



M. J., 32a :

- Début de crises à 30a
- Sensation que les bruits se transforment
- Entend la radio avec un certitude de savoir d'avance ce qu'il sera dit
- Trouble langage

Epilepsie : Formes atypiques



M. J., 32a :

- Hypersignal FLAIR temporelle gauche (dysplasie)
- Trouble langage par propagation vers les réseaux de langage

Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

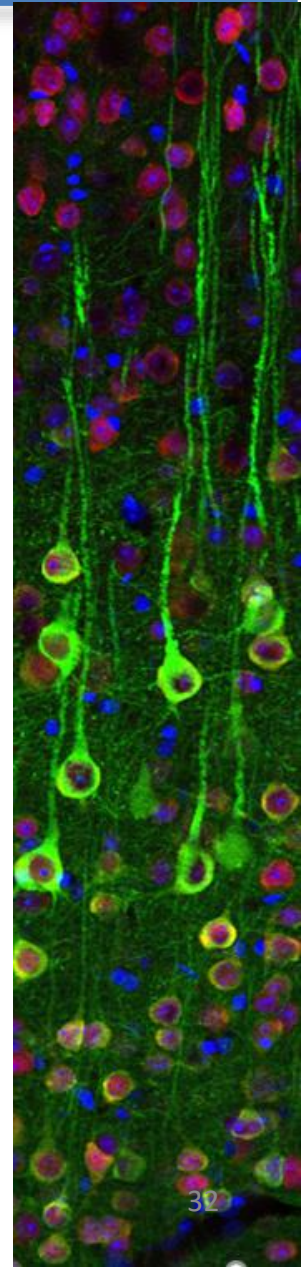
- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire

Crises partielles sans rupture de contact :

- Sensitives, marche Bravais-Jacksonienne ≠ migraine
- Visuelles (occipitales) ≠ AIT, ophtalmologique
- Mnésiques (déjà-vu) ≠ sans valeur pathologique (garde...)
- Phasiques ≠ AIT/AVC
- Motrices ≠ crampe, dystonie, dyskinésie, fonctionnel, etc.



Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

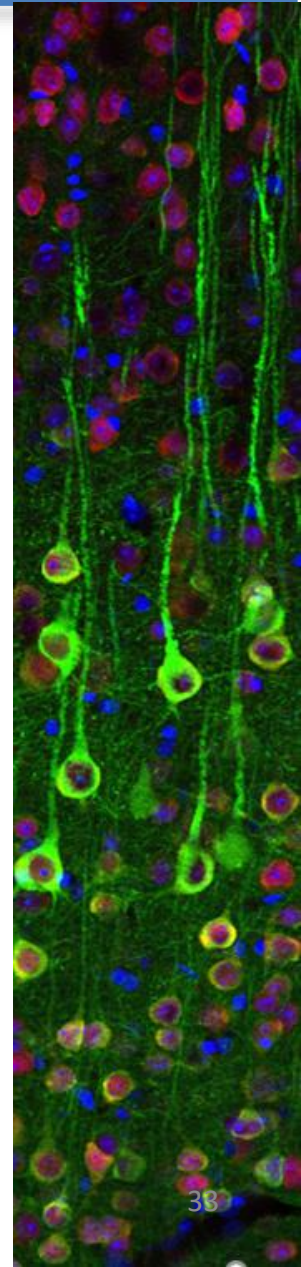
- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

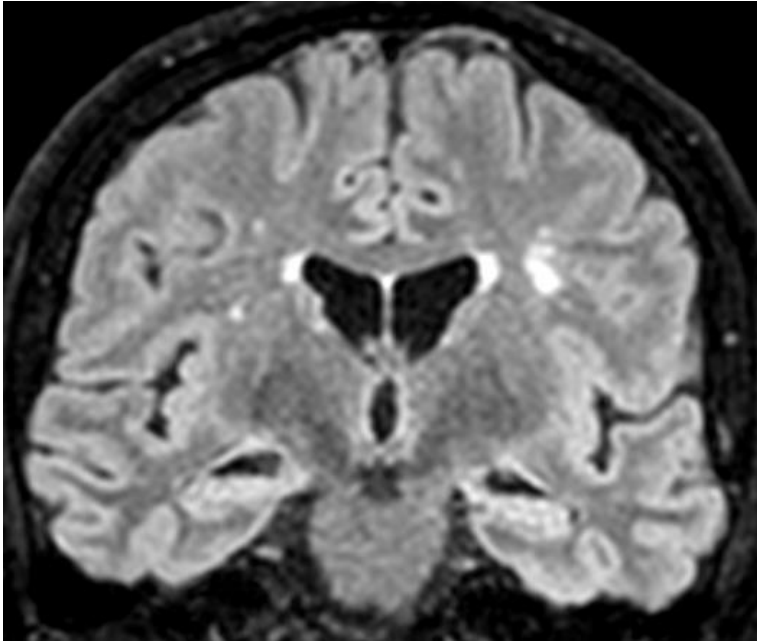
- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire

3. La perte de connaissance est quasi isolée :

- Quels diagnostics différentiels ?



Perte de connaissance isolée



Mme 62 ans :

- Hypersomnie idiopathique
- Troubles de la mémoire
- Chutes à l'emporte pièce

- Atrophie bi hippocampique
- Anomalies temporales EEG
- Bilan encéphalite limbique négatif (PL, IRM)
- Bilan cardiaque (Holter-ECG, échographie, ECG à répétition) normal

Perte de connaissance isolée

3. La perte de connaissance « isolée » :

- Quels diagnostics différentiels ?

La patiente et le mari qui l'accompagne aujourd'hui me relate une crise survenue le 1^{er} juin de la sémiologie suivante :

- assise, se penchant sur la droite, regard dans le vague, absente, un peu pâle, quelques secondes après les membres inférieurs se raidissent durant 7 à 10 secondes, sans automatisme ou mâchonnement associés, elle revient vers elle sur le plan de tonicité motrice, et prend 15 secondes pour reprendre la parole. Les jambes mettent peut-être plus de temps pour se remettre.

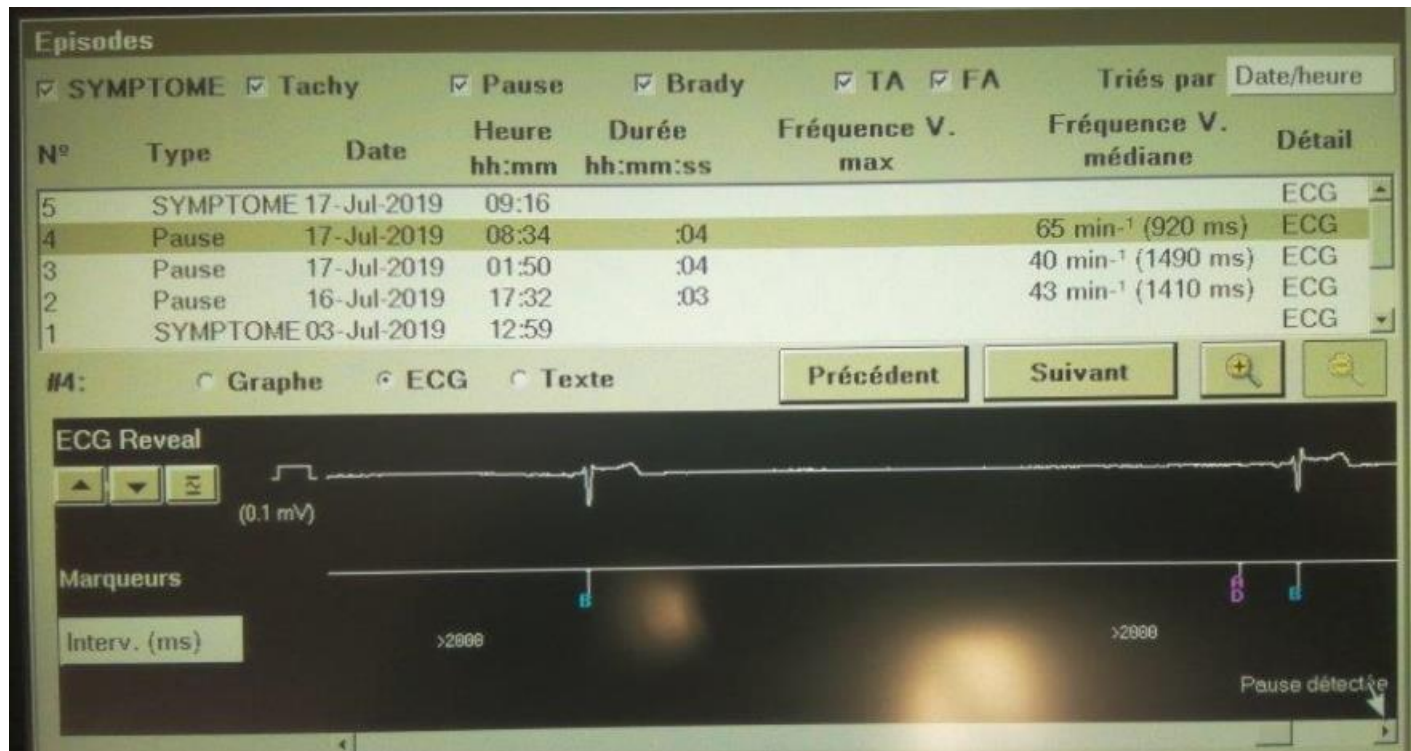
Valeur de l'anamnèse +++ :

- Nouvelle chute à l'emporte pièce avec fracture orbitaire
- Crise épileptique avec asystolie ictale ou syncope cardiaque ?

Perte de connaissance isolée

Enregistrement par Holter implantable :

- Nouvel épisode le 17 juin : Asystolie pendant 6 secondes enregistrée



Enregistrement « percritique » :

- Seul valeur objective+++ , Pace-maker implanté, sans récurrence en 3 ans

Syncope cardiaque



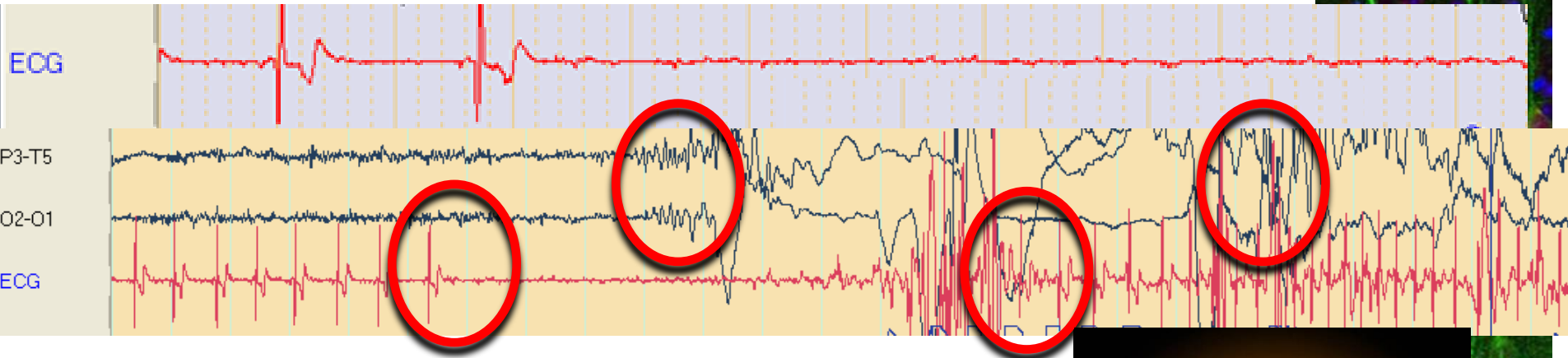
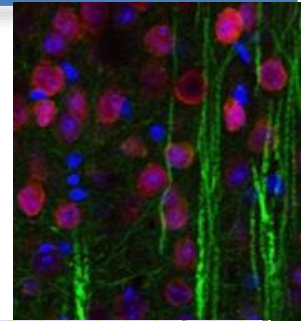
0:30

Syncope



Syncope :

- Syncope réflexe (vagale) ou cardiaque (trouble du rythme)
- Bradycardie ou pause cardiaque
- Coupure de courant



Pathophysiologie :

- Bas débit cérébral : palpitations, pâleur, sueurs,...
- Coupure du courant, chute flasque ++++
- Remise du courant : récupération rapide
- Quelques secousses à la réperfusion



Epilepsie : Formes atypiques

1. La crise ne survient pas spontanément :

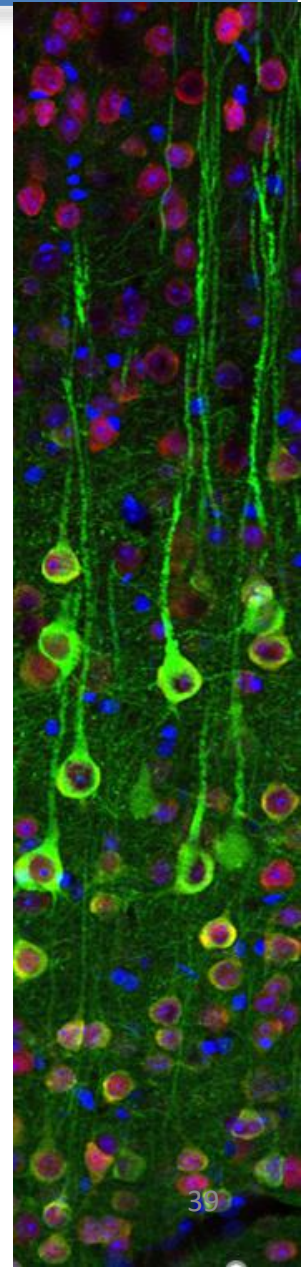
- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels

2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire

3. La perte de connaissance est quasi isolée :

- Peut être une crise temporo-insulaire avec asystolie ictale
- Considérer syncope et réaliser Holter implantable



Résumé : Formes typiques

La crise d'épilepsie :

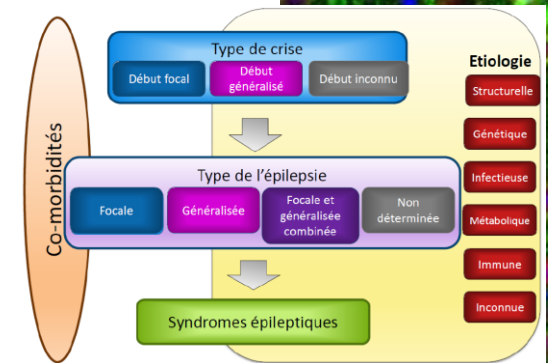
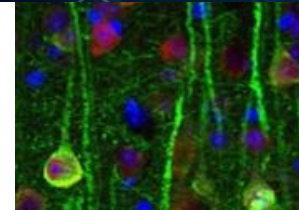
- Synchronisation neuronale excessive = bug d'ordinateur
- Dysfonctionnement aigu et transitoire
- Type de crise : généralisée ou focal

Epilepsie :

- Deux crises spontanées+++
- une crise avec risque élevé de récurrence (lésion, anomalies EEG)
- Type épilepsie : généralisée, focal, inconnue...

Caractéristiques crise d'épilepsie :

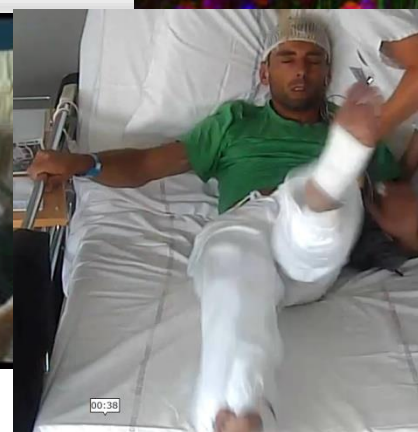
1. Spontanée+++
2. Produit des symptômes anormaux >> déficit
3. Durée brève (< 2 min) avec déroulement typique
4. Souvent association de symptômes (aura, yeux fixes, convulsion)
5. Souvent rupture de contact (« déconnexion »), à la différence d'autres troubles neurologique transitoire (AIT, migraine)



Résumé : Formes atypiques

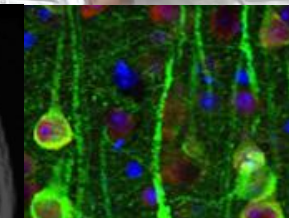
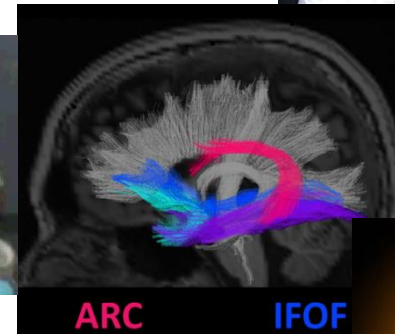
1. La crise ne survient pas spontanément :

- Formes rares d'épilepsie
- Savoir évoquer les diagnostics différentiels



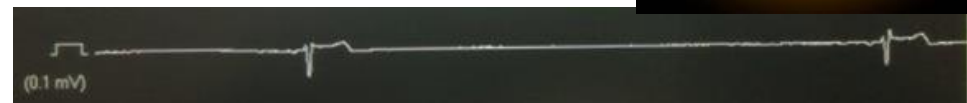
2. La crise comporte un seul symptôme neurologique :

- Rechercher d'autres signes à l'interrogatoire



3. La perte de connaissance est quasi isolée :

- Peut être une crise temporo-insulaire avec asystolie ictale
- Considérer syncope et réaliser Holter implantable



Je vous remercie pour votre attention

