

Table des matières:

1. Histoire
2. Pathologie
 - 2.1 Causes
 - 2.2 Classification
3. Epidémiologie
4. Diagnostic
 - 4.1 EEG
 - 4.2 IRM et CT-scan
 - 4.3 PET-scan
 - 4.4 SPECT-scan
5. Traitement, pronostic
6. Prise en charge aux Hôpitaux Universitaires de Genève
7. Vivre avec l'épilepsie
8. Préoccupations du patient face à celles imaginées par le soignant
9. 3 cas:
 - 8.1 Monsieur Tracteur
 - 8.2 Madame Bébé
 - 8.3 Monsieur Gentil

1. Histoire

Du latin *epilepsia*, qui dérive du grec *epilambanein* signifiant «saisir», «attaquer par surprise» ou «possession», dont le peuple attribuait les crises aux démons, l'épilepsie est apparue dans la langue française en 1503.

Les premières descriptions de la pathologie remontent cependant à fort longtemps, en premier grâce à la médecine indienne, qui parlait déjà d'épilepsie entre 4500 et 1500 av. J.-C. . Au début, l'épilepsie était caractérisée uniquement par les crises tonico-cloniques, qu'on pensait être la seule manifestation de la pathologie.

Les historiens ont également retrouvé une série de tablettes datant de plus de 2000 ans av. J.-C. qui appartenaient aux babyloniens et qui traitaient de l'épilepsie de façon détaillée, en discernant notamment les différents types de crises qu'ils avaient pu observer.

Hippocrate (V à IVème siècle av. J.-C.) avait vu juste en décrivant une anomalie du cerveau mais voyait la maladie comme un mal sacré. D'après lui, *rien de plus divin ni de plus sacré que les autres maladies, ni dans sa nature, ni dans sa source.*

La pathologie a souvent été associée à la religion, comme l'on fait les grecs qui l'ont longtemps considérée comme une maladie sacrée. D'autres l'ont décrit comme une possession démoniaque, une attaque de démon ou un phénomène surnaturel comme durant le Moyen-Age. La nature de la pathologie ayant souvent été déformée par les mythes et la peur, les patients ont toujours été très stigmatisés et discriminés car ils inspiraient la crainte, leur sort allant de la simple exclusion sociale à la prison, voire la peine de mort. Aujourd'hui encore, les personnes qui souffrent de cette maladie ne sont pas à l'abri des fausses conceptions entretenues par l'opinion publique.

Depuis le Moyen-Age en Europe, Saint Valentin est considéré comme le dieu des épileptiques. A ce propos, différents lieux de pèlerinage existent et correspondent aux endroits où ce dernier a exercé ou simplement séjourné, par exemple en Italie à Rome et Teneri, en France à Ruffec, en Belgique à Poppel et en Allemagne à Passau.

En 1770, Samuel Auguste David Tissot publie son traité de l'épilepsie, qui fut une des premières approches scientifiques de la pathologie. *Pour produire l'épilepsie, il faut nécessairement deux choses. Une disposition du cerveau à entrer en contraction plus aisément qu'en santé, et une cause d'irritation qui met en action cette disposition.* Cette citation issue de son traité ouvrira la porte à de nombreuses avancées dans le domaine.

En 1815, Jean-Etienne Esquirol distingue les attaques légères des attaques sévères, qu'il définit respectivement comme petit mal et grand mal.

L'efficacité des bromures comme traitement contre l'épilepsie est découverte en 1857 par Sir Charles Locock. Durant cette même année, on commence à former des «colonies» pour épileptiques, notamment à Zürich.

Les descriptions cliniques systématiques de l'état mental sont apparues tardivement, soit seulement dès le début du XIXe siècle par les aliénistes français. Ces derniers ont commencé à considérer l'épilepsie comme une maladie mentale grave aboutissant à la démence. C'est à cette période, aux alentours de 1860 qu'est apparue la notion d'équivalents épileptiques, qui rassemble tous les

troubles mentaux aigus à début et fin brusque en absence de convulsions. De la sorte, on a étendu de façon disproportionnée la définition de l'épilepsie.

A partir de là et durant presque un siècle, on a essayé d'établir un lien entre épilepsie et criminalité. Tout sujet épileptique était criminel, et réciproquement il devait selon cette théorie y avoir une forte densité d'épileptiques parmi les criminels. S'en est suivi une longue période de confusion entre épilepsie et maladie mentale, qui a contribué à consolider la représentation délétère que l'opinion publique s'est fait de la pathologie à travers les âges, et qui agit aujourd'hui encore au sein de la collectivité.

En 1873, alors que l'électroencéphalogramme n'est pas encore près de voir le jour, John Hughlings Jackson fait l'hypothèse que ce sont de brutales décharges électriques qui sont à l'origine de la maladie. Selon leur emplacement, celles-ci définissent le caractère de la crise.

En 1886, Victor Horsley pratique la première intervention chirurgicale chez un patient présentant des crises partielles.

La création en 1909 de la ligue internationale contre l'épilepsie, qui participe à l'éducation de la population, des patients et des soignants, promeut la recherche et améliore la prévention, le diagnostic et le traitement, montre que la pathologie est alors prise en considération sur le plan international. C'est plus tard, en 1961, que le bureau international pour l'épilepsie sera fondé.

En 1912, le phénobarbital (PHB) est utilisé pour la première fois comme médicament anti-épileptique par Alfred Hauptmann.

L'année 1920 voit la naissance d'une invention qui va révolutionner l'étude de la maladie, à savoir l'électroencéphalogramme, par Hans Berger. Ce dernier sera capable de détecter un signal d'activité cérébrale en 1929.

2. Pathologie

L'épilepsie est un trouble psychique caractérisé par des changements soudains et brefs dans la façon de fonctionner du cerveau, un dysfonctionnement qui se manifeste sous forme de crise. Elle est un trouble de l'activité normale du cerveau et n'est évidemment pas contagieuse. Ce n'est pas une maladie mentale! Elle est due à un embrasement non contrôlé de l'activité électrique du cerveau. Dans les conditions normales, les activités excitatrices et inhibitrices se compensent, et seulement certaines parties bien précises du cortex sont actives. Par exemple, si un individu souhaite bouger son pouce, l'activité cérébrale sera limitée aux zones nécessaires à la programmation et à l'exécution de ce mouvement, notamment la partie du cortex moteur primaire responsable de la stimulation des muscles utiles à cette action. Lors d'une crise, l'activité cérébrale n'est plus sous contrôle et l'excitation neuronale exagérée occupe une quantité variable de la surface corticale.

On distingue différentes périodes autour d'une crise épileptique. La période ictale représente la crise. La période post-ictale constitue la période qui suit la crise et pendant laquelle l'individu peut être désorienté, agressif ou présenter des troubles neurologiques divers. C'est durant cette période que l'on procède à l'examen neuropsychologique, car celui-ci peut fournir des informations précieuses sur la zone du cerveau qui est épileptogène. En effet, bien que la crise soit terminée, la partie du cerveau responsable de la crise peut encore présenter quelques dysfonctions.

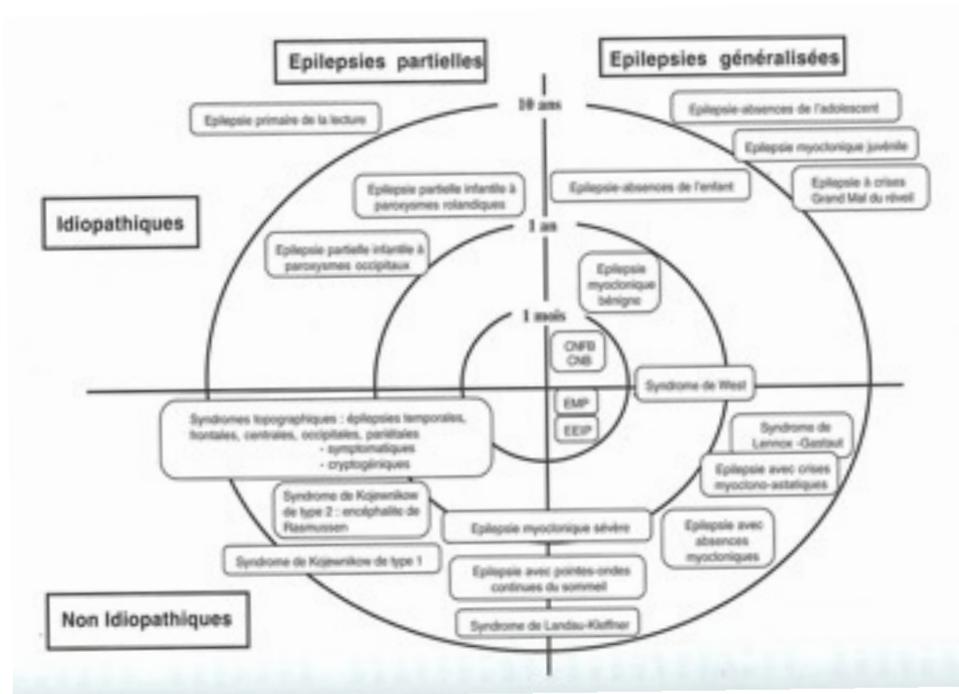
2.1 Causes

Différentes causes peuvent être responsables de l'apparition de la pathologie:

- une cause connue, dite symptomatique, liée par exemple à une lésion ou à un trouble du métabolisme;
- une cause non-déterminée mais liée à une anomalie du cerveau, dite cryptogénique
- une cause inconnue, dite idiopathique, qui constitue plus de la moitié des cas.

Parmi les causes déterminées, les plus fréquentes sont: tumeur, AVC, trauma de tout type (plus la lésion est grave, plus le risque de développement de l'épilepsie est grand), altération du développement du cerveau du fœtus, blessure cérébrale lors de l'accouchement, séquelle d'infection (méningite, encéphalite), intoxication (drogues, alcool).

Différents facteurs ont été décrits comme pouvant déclencher des crises chez les sujets prédisposés. Citons le stress, la mauvaise alimentation, un non-suivi du traitement, la stimulation lumineuse intermittente (stroboscopique), un horaire de repas irrégulier, un état fébrile, un manque de sommeil et les émotions fortes. Par exemple, certains patients présenteront plus facilement des crises lorsqu'ils sont en manque de sommeil, d'où l'intérêt de procéder à un sevrage de sommeil pour provoquer la crise lors d'une investigation par électroencéphalogramme. Les patients sensibles à la stimulation lumineuse stroboscopique peuvent présenter des crises en jouant aux jeux vidéo ou en regardant des clips télévisés. Un autre exemple concret est celui du clip du rappeur Kanye West «All Of The Lights» qui a déclenché des crises d'épilepsie chez des individus prédisposés, et a pour cette raison été supprimé temporairement du site YouTube «pour des raisons médicales».



© *Epilepsies*, Thomas

Les crises peuvent se manifester de différentes manières. Toutes les formes d'épilepsie présentent un type de crise particulier mais une crise n'est pas forcément une manifestation d'épilepsie.

2.2 Classification

La classification se fait à différents niveaux. La distinction fondamentale se fait entre crise partielle et crise généralisée. Dans le cas d'une crise partielle, un foyer de neurones s'active de manière non contrôlée et selon la zone qu'il touche on peut observer différentes manifestations, par exemple un trouble sensitif, sensoriel ou moteur, mais la crise est restreinte à une certaine surface corticale. Lors d'une crise généralisée, ce sont tous les neurones cérébraux qui déchargent de façon incontrôlée. Cependant, une crise partielle peut se propager et devenir généralisée. On parle alors de crise partielle secondairement généralisée.

Crises partielles

Les crises partielles sont subdivisées en 2 grands groupes: partielles simples et partielles complexes. On distingue ces 2 types selon s'il y a ou non une rupture de contact, dans quel cas on parle de crise partielle complexe.

Certaines crises partielles se manifestent par une activité motrice exagérée, comme par exemple la clonie d'un membre ou la déviation de la tête ou du regard d'un côté. D'autres peuvent se caractériser par des fourmillements dans un membre (paresthésie). Des crises auditives où l'on entend des voix ou bruits. L'épilepsie partielle peut aussi toucher d'autres sens comme le goût et l'odorat. Les crises partielles végétatives regroupent des manifestations sensitives et motrices des

sphères digestive, uro-génitale et cardiovasculaire, ce qui peut donner lieu par exemple à des vomissements, une perte d'urine ou des palpitations. Enfin, certains signes psychiques peuvent se présenter, comme des illusions ou hallucinations.

Crises généralisées

Les crises généralisées mènent dans la plupart des cas à une perte de connaissance. Elles peuvent se manifester de différentes façons.

Les moins impressionnantes et qui passent parfois inaperçues chez l'enfant sont les crises d'absence. Celles-ci se caractérisent par la suspension de la conscience pendant une période de temps variable, généralement comprise entre 5 et 30 secondes. Les enfants qui présentent ce genre de crises peuvent être confrontés à des difficultés scolaires s'ils ne sont pas diagnostiqués comme tels. Pour se donner une idée des difficultés que peuvent rencontrer ces écoliers à emmagasiner de nouvelles informations, il faut s'imaginer ne plus suivre une conversation pendant une dizaine de secondes et essayer d'en retrouver le fil après ce laps de temps.

Un autre type de crise est la crise myoclonique, qui se caractérise par une contraction de tous les groupes musculaires (agonistes et antagonistes) d'intensité variable.

Les crises cloniques se manifestent quant à elles par des convulsions et une obnubilation post-ictale.

Les crises toniques sont des crises où l'on présente une contraction musculaire généralisée et soutenue (hypertonie musculaire).

Les crises tonico-cloniques ont marqué l'histoire de la pathologie car elles sont très impressionnantes et furent pendant de nombreux siècles la seule forme d'épilepsie décrite. Encore aujourd'hui, lorsqu'on demande à une personne non-atteinte ce qu'évoque pour elle l'épilepsie, la description qui s'ensuit s'apparente généralement à celle d'une crise tonico-clonique. Comme son nom l'indique, une telle crise commence par une crise tonique et est suivie par une crise clonique, c'est à dire une période de contraction musculaire soutenue et diffuse qui laisse place à des contractions rythmiques de ces mêmes groupes de muscles.

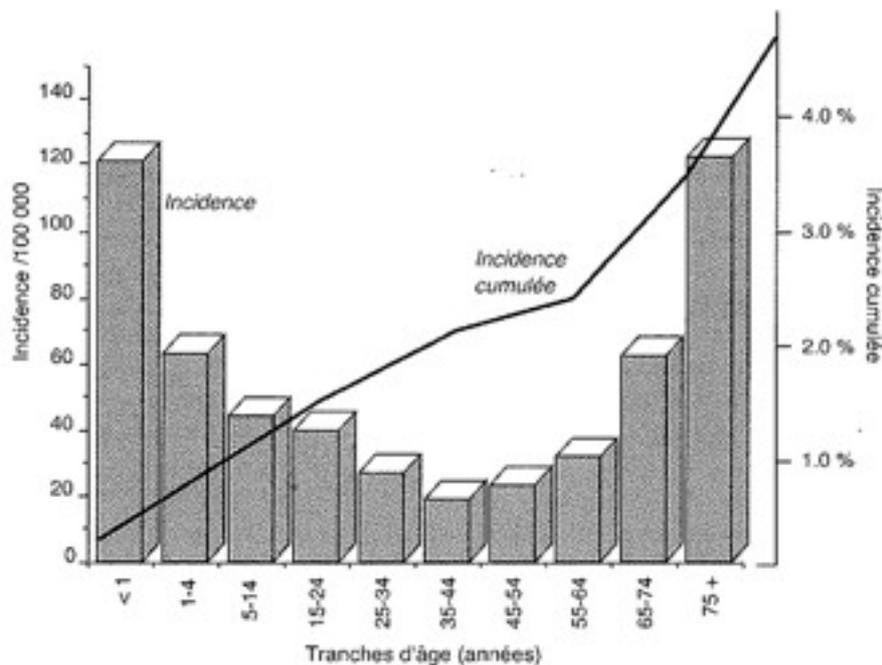
Un autre type de crise qui touche la musculature est la crise atonique, où cette fois les muscles se relâchent (hypotonie musculaire).

3. Epidémiologie

L'épilepsie est une des affection neurologique chronique les plus fréquente, répartie de manière équivalente dans le monde. En Europe et Amérique du Nord, environ 4 millions de personnes en souffrent. En Suisse, on le nombre d'épileptiques est proche de 70'000 et comprend environ 15'000 enfants. Ainsi, alors que l'épilepsie est souvent considérée par la population générale comme rare, environ 3% de cette dernière va être confrontée à de l'épilepsie d'une forme quelconque dans le courant de sa vie. Les personnes ayant été diagnostiquées épileptiques sur la base de crises récurrentes spontanées, étant sous traitement anti-épileptique ou ayant présenté une crise dans les 5 dernières années sont considérées comme porteurs d'une épilepsie active. Ils représentent 0.5% à 0.8% de la population, soit au minimum une personne sur 200, ce qui reste relativement conséquent.

L'incidence globale de l'épilepsie se situe entre 17 et 136 nouveaux cas par année pour 100'000 personnes. Pour l'épilepsie active, elle se situe entre 44 et 129, soit au moins un nouveau patient pour 2'000 habitants par an. Pour une ville d'un million de personnes, cela représente 2 nouveaux cas par jour.

Les pics d'incidence se situent en dessous de 1 an et au dessus de 75 ans. Celle-ci est à son minimum entre 35 et 44 ans. Contrairement à la pensée populaire, ce n'est donc pas uniquement une pathologie infantile.



© *Epilepsies*, Thomas

La probabilité d'avoir une crise d'épilepsie entre 40 et 80 ans est comprise entre 2 et 8 %.

Parmi les personnages historiques ayant été atteints d'épilepsie, citons César, Molière et Napoléon, mais aussi Ludwig van Beethoven et Alfred Nobel. Vincent Van Gogh et Jeanne D'Arc en ont probablement aussi souffert mais le diagnostic n'a jamais été confirmé.

Il est important de noter que de nombreuses personnes ne veulent pas admettre la pathologie et refusent de se faire traiter en raison de la mauvaise image qu'à subit l'épilepsie pendant des siècles et encore aujourd'hui. La prévalence aurait ainsi tendance à être plus élevées que les chiffres ne le prétendent.

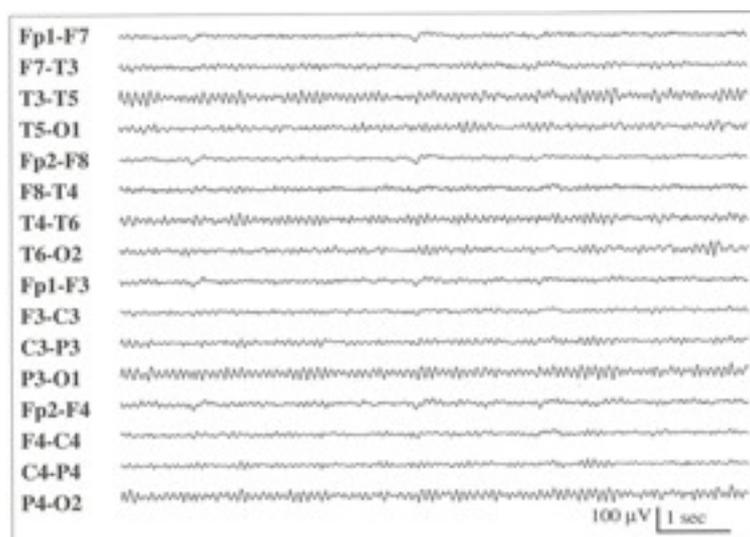
Il est aussi intéressant de noter que l'épilepsie ne touche pas que les êtres humains mais également certains animaux. On parle principalement d'épilepsie canine et féline, cependant cette pathologie existe probablement chez bien plus d'animaux mais n'est pas diagnostiquée.

4. Diagnostic

Il est important de poser un diagnostic car d'autres pathologies peuvent présenter des manifestations qui font penser à des crises d'épilepsie. A partir du moment où le diagnostic d'épilepsie est posé, un traitement adapté peut être entamé. Si celui-ci est démarré à tort chez un sujet non-épileptique, il peut avoir des conséquences néfastes sur l'activité cérébrale. La syncope, les troubles du sommeil paradoxal qui se manifestent par une agitation motrice durant le sommeil due à un manque d'atonie, et le syndrome des jambes sans repos sont quelques exemples de pathologies pouvant être confondues avec de l'épilepsie. Un des premiers examens entrepris pour diagnostiquer l'épilepsie est l'électroencéphalogramme, mais d'autres sont souvent utilisés pour compléter ce dernier.

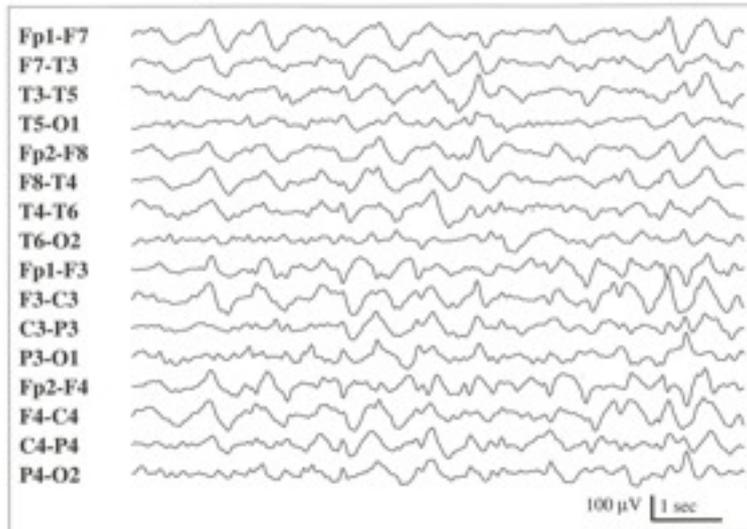
4.1 L'électroencéphalogramme (EEG)

L'électroencéphalogramme enregistre l'activité électrique du cerveau. De nombreuses électrodes sont collées sur le scalp du patient et enregistrent des variations de potentiel électrique. Une autre méthode beaucoup moins fréquente consiste à implanter chirurgicalement les électrodes directement sur la surface corticale. Contrairement à l'autre, celle-ci est grandement invasive car on pénètre à l'intérieur de la boîte crânienne et elle présente beaucoup plus de risques d'effets secondaires. On la réserve donc à des patients dont l'opération est imminente, elle permet de cibler encore plus précisément la zone épileptogène. Les potentiels enregistrés par les électrodes sont le reflet de l'activité neuronale sous-jacente. Ainsi, une électrode représente l'activité d'une zone précise du cortex. Les électrodes sont ensuite reliées à une boîte tête, elle-même connectée à un ordinateur. En fonction du mode d'acquisition utilisé, on obtient 1 tracé par électrode ou 1 tracé pour 2 électrodes. Ces tracés indiquent les variations de potentiel au fil du temps. Lors d'une activité cérébrale normale, différents tracés sont observables en fonction de l'état d'éveil du patient ou de l'activité qu'il pratique. L'activité électrique est caractérisée par la morphologie, l'amplitude, la fréquence, la stabilité, la topographie et la réactivité. Ci-dessous, quelques exemples-type de tracés pour une activité donnée.



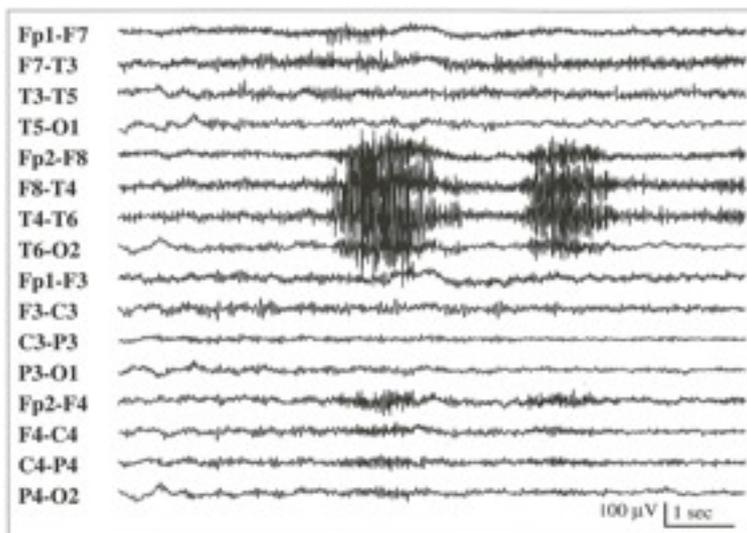
Tracé normal

© *The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide*, Krauss



Sommeil delta

© *The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide*, Krauss



artefact: contraction musculaire

© *The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide*, Krauss



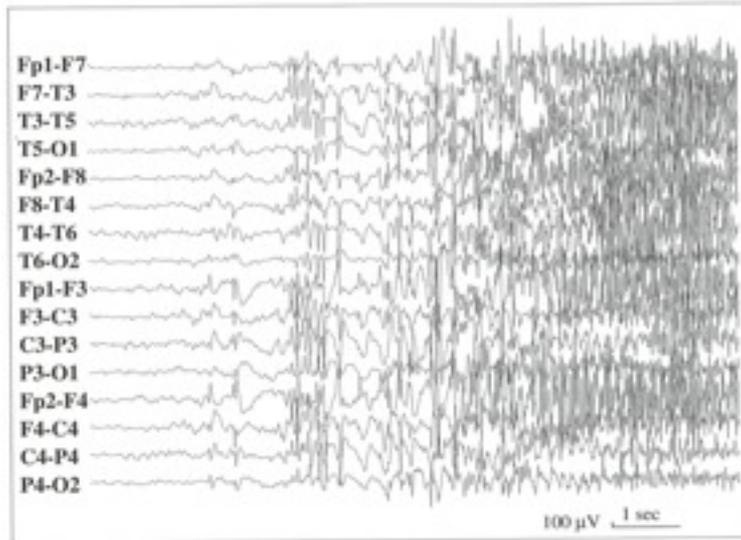
artefact: clignement des yeux

© *The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide*, Krauss

C'est un outil largement utilisé en neurologie, notamment dans l'évaluation de l'épilepsie. Son utilisation est relativement facile mais les données obtenues sont difficiles à interpréter, tant il y a de facteurs et d'artefacts à prendre en considération.

Certaines activités électriques inhabituelles sont caractéristiques d'une pathologie. C'est ainsi qu'on peut détecter une épilepsie. Cependant, l'épilepsie est une pathologie complexe dont les manifestations cliniques sont importantes à la pose du diagnostic, et pour cette raison en aucun cas un tracé d'EEG anormal ne peut à lui seul confirmer ou écarter un diagnostic d'épilepsie.

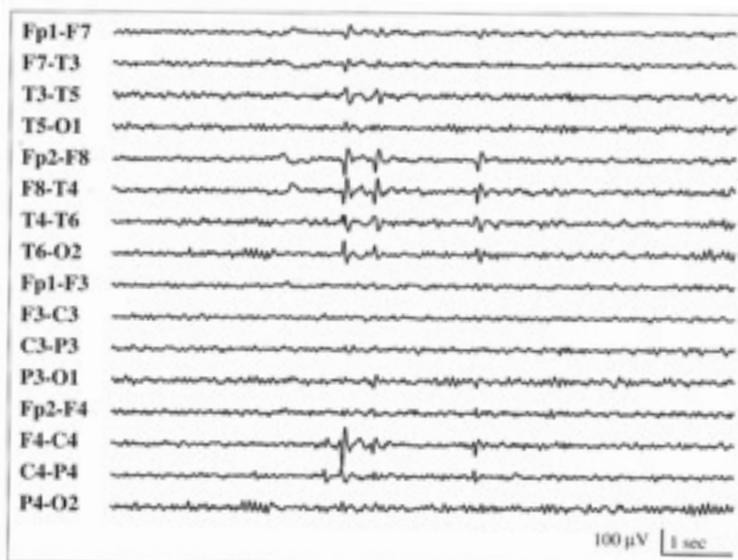
Durant une crise, l'activité électrique est inhabituellement ample. En effet, la synchronisation des décharges neuronales résulte en une sommation des variations de potentiels électriques. Ceci produit un tracé caractéristique où l'amplitude est particulièrement grande, et où les différents tracés se chevauchent. Dans de nombreux cas, la crise est flagrante.



crise généralisée tonico-clonique

© The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide, Krauss

Entre les crises, c'est à dire durant la période inter-ictale, on peut aussi observer certains tracés particuliers. Par exemple, chez les patients souffrant de crises généralisées, on voit fréquemment des «pointes» ou «pointes-ondes», des manifestations caractéristiques illustrées sur le tracé EEG ainsi que sur le schéma ci-après.



pointes inter-ictales

© The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide, Krauss

pointe-onde

© Epilepsies, Thomas

4.2 L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et le *computerized tomography scan* (CT-scan)

L'IRM et le CT-scan sont très souvent utilisées détecter une anomalie morphologique qui peut être la cause de l'épilepsie chez certains patients. Le CT-scan est basé sur le principe de radiographie à rayons X mais il fournit une image en 3 dimensions. L'IRM utilise la résonance magnétique et donne également une représentation 3D mais a l'avantage de ne pas exposer le patient à des radiations.

4.3 Le *positron emission tomography scan* (PET-scan)

Le PET-scan permet la mesure de la consommation locale de glucose et donne ainsi une bonne estimation du métabolisme et donc de l'activité corticale, qui est très augmentée pendant la crise. Dans une épilepsie partielle, ceci permet de détecter précisément la zone responsable du déclenchement de la crise. Pour permettre d'enregistrer cette consommation, le patient se voit injecter une solution contenant un sucre radioactif ressemblant beaucoup au glucose. Après injection de ce produit, la personne passe dans un scanner qui détecte les positrons émis par la désintégration du sucre radioactif.

4.4 Le *single photon emission computerized tomography* (SPECT-scan)

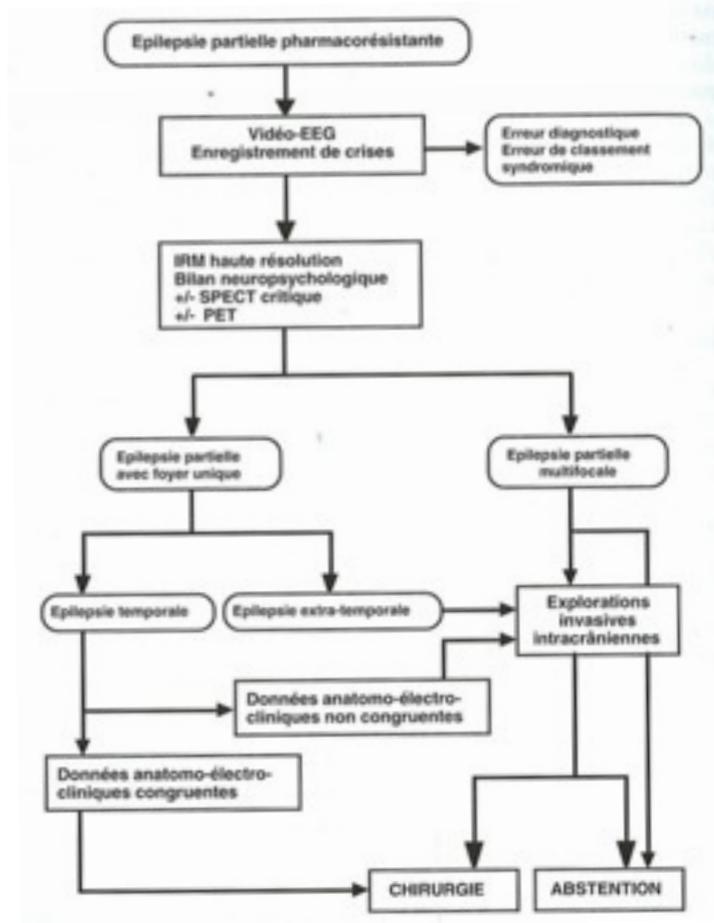
Cette technique d'imagerie se base aussi sur l'émission de particules radioactives, mais représente un débit sanguin. Elle permet donc aussi une analyse du métabolisme mais de manière indirecte, en fonction de l'apport sanguin corrélé au métabolisme. L'injection du produit radioactif dans le sang se fait au moment de la crise. Le débit sanguin reste augmenté dans la zone active du cortex durant plusieurs heures, accordant un délai pour procéder à l'examen.

5. Traitement, pronostic

Une fois que le diagnostic est posé, plusieurs thérapies sont envisageables. En premier lieu, on instaure un traitement médicamenteux. Différents médicaments antiépileptiques sont disponibles à ce jour, dont les cibles sont des canaux ioniques ou des molécules impliqués dans la suractivation des neurones. Le lamotrigine (LTG) est un exemple de médicament qui bloque les acides aminés excitateurs comme le glutamate et l'aspartate. Malheureusement, les médicaments ont beaucoup d'effets indésirables, aigus ou chroniques, tels que sédation, hirsutisme, troubles digestifs, chute de cheveux ou effets orexigène. Il faut également faire très attention à l'interaction médicamenteuse, par exemple si une contraception orale est prise simultanément à des médicaments anti-épileptiques. Le but d'une telle thérapie médicamenteuse est d'empêcher la survenue de crises mais pas de guérir la pathologie. Toutefois, pour une partie non-négligeable de patients, les traitements médicamenteux ne seront pas suffisants. L'alternative chez les patients pharmacorésistants est le recours à la chirurgie. En effet, 5 à 10% d'entre eux pourront bénéficier d'une intervention chirurgicale.

On distingue 3 catégories dans la chirurgie de l'épilepsie. La chirurgie curative, qui permet, lorsque le foyer est bien déterminé, d'enlever celui-ci pour éviter la survenue de crises. Grâce à tous les examens préchirurgicaux (EEG, IRM, CT-scan, PET-scan, SPECT-scan), on peut en effet définir si le foyer épileptique est localisé dans une zone précise. Si tel est le cas, il faut encore évaluer le bénéfice que peut apporter la guérison de l'épilepsie face à la perte de la fonction qui était régie par la zone corticale ablatée lors de l'opération. Il est important de noter que grâce à la plasticité neuronale, la fonction d'une aire cérébrale peut être prise en charge par une autre. Une autre catégorie est la chirurgie de disconnexion, qui consiste à sectionner le corps calleux afin d'isoler les 2 hémisphères cérébraux. Ceci permet d'éviter la propagation d'une crise d'un hémisphère à l'autre. Ce type de chirurgie de l'épilepsie est le premier à avoir été pratiqué et mène au syndrome de *split-brain*. La dernière catégorie, la chirurgie palliative, s'effectue chez les patients chez lesquels on ne parvient pas à isoler le foyer épileptique. Pourtant, ceux-ci ont une fréquence de crises tellement élevée que, même si la chirurgie ne parvient pas à empêcher complètement la genèse de crises, elle soulage de manière considérable leur quotidien.

Voici l'algorithme pour le traitement chirurgical des épilepsies partielles pharmacorésistantes.



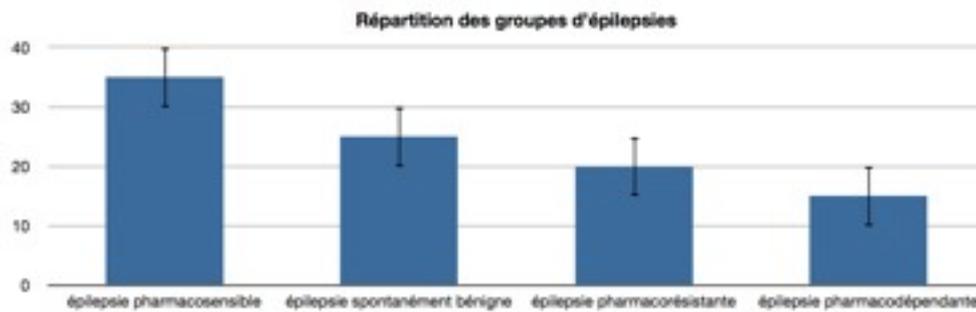
© *Epilepsies*, Thomas

Après l'intervention chirurgicale, le traitement est progressivement diminué jusqu'à un arrêt complet.

Un patient est défini comme guéri s'il ne présente plus de crise pendant les 5 ans qui suivent l'intervention. Ce sont les opérations d'épilepsie du lobe temporal qui fournissent les meilleurs résultats (70 à 80% de guérison). Bien que toutes les interventions ne conduisent pas à la guérison totale, elles confèrent, dans la grande majorité des cas, une amélioration de la qualité de vie des patients en réduisant l'intensité ou la fréquence des crises.

D'autres traitements existent, comme la stimulation vagale par pacemaker ou une diète cétogène.

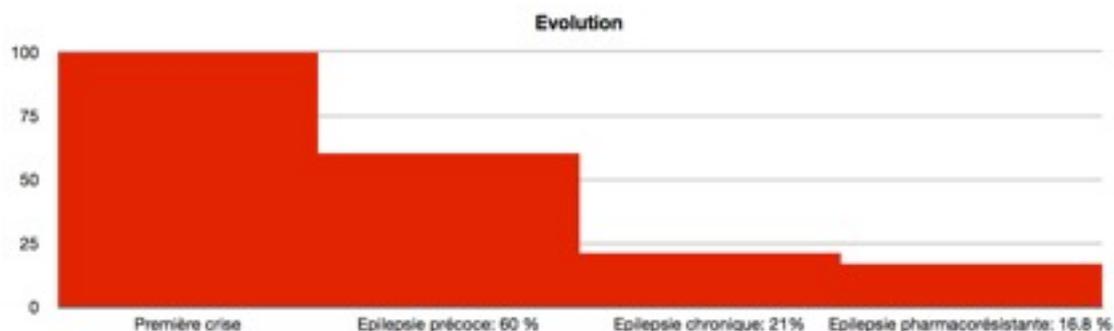
On peut classer les épilepsies dans différents groupes:



D'après les données de *Epilepsies*, Thomas

- spontanément bénigne: le pronostic est souvent en faveur d'une rémission spontanée;
- pharmacosensible: la rémission permanente est généralement obtenue sous traitement adapté (avec possible arrêt définitif du traitement après un certain temps);
- pharmacodépendante: la guérison n'est généralement pas spontanée, mais les crises peuvent être contrôlée avec un bon ajustement thérapeutique;
- pharmacorésistante: le pronostic est relativement mauvais. C'est une épilepsie définie comme sévère car chronique et accompagnée d'une résistance relative voire absolue au traitement. Ce dernier est surtout palliatif.

Voici un schéma qui illustre l'évolution de la pathologie:



D'après les données de *Epilepsies*, Thomas

Environ la moitié des patients ne présentent plus d'épilepsie malgré l'absence de traitement 20 ans après le diagnostic.

L'espérance de vie d'un patient épileptique est réduite car un décès prématuré peut survenir lors d'une crise, par exemple noyade, état de mal épileptique, trauma crânien, inhalation ou asphyxie.

6. Prise en charge aux Hôpitaux Universitaires de Genève

Aux Hôpitaux Universitaires de Genève, l'épilepsie représente le deuxième motif de consultation de neurologie après la migraine. Créée en 1995, l'unité préchirurgicale située au 2-FL dispose d'instruments permettant une évaluation précise du statut épileptique du patient et fournit des données précieuses pour déterminer la suite du traitement. Elle accueille aussi bien les enfants que les adultes, mais les enfants constitue la majorité de la patientèle. Ce centre est celui de référence pour toute la Suisse, en particulier pour les enfants de plus de 1 an. Pour cette raison, il n'est pas rare d'avoir affaire à des patients venant des quatre coins de la Confédération et le recours à d'autres langues est courant. Les patients sont habituellement adressés à ce service par leur médecin. Dès leur entrée dans l'unité, les patients suivent l'évaluation de base, dite de phase 1, qui consiste en un enregistrement EEG, vidéo et son, 24 heures sur 24. Les séjours les plus courts sont de une nuit et servent notamment à vérifier que l'activité cérébrale ne présente pas d'anomalie typique de l'épilepsie. Ceci se fait par exemple après l'arrêt d'un traitement ou lors d'un nouveau traitement, pour observer s'il y a une activité électrique défectueuse résiduelle. Cette courte évaluation permet également d'obtenir de plus amples informations lors d'une suspicion d'épilepsie, par exemple lorsqu'une personne présente une crise isolée sans historique de la pathologie. L'évaluation peut durer jusqu'à 2 semaines, pour une évaluation plus précise du foyer cérébral à l'origine de l'épilepsie. Durant cette période et selon les besoins, de nombreuses actions peuvent être entreprises pour augmenter la probabilité de survenue d'une crise. L'arrêt du traitement est très fréquent, de même qu'un sevrage de sommeil. L'enregistrement continu assure la récolte de données importantes lors de la crise et permet une analyse détaillée de cette dernière afin d'en déterminer l'origine.

Lors d'une crise, les soignants procèdent à différents tests, investiguant la capacité d'exécution d'ordres simples, l'orientation spatio-temporelle, le tonus musculaire, la sensibilité, le champ visuel et la parole. Un test neuropsychologique post-ictal peut être indiqué pour évaluer de manière plus précise les différentes fonctions cognitives. Ce test, plus élaboré, dure environ 30 à 40 minutes et teste les capacités suivantes: compréhension orale, orientation personnelle et spatiale, orientation temporelle, répétition, dénomination, écriture, bissection de ligne, lecture, dessin, mémoire verbale, mémoire visuelle, fluence verbale et fluence figurale. Ce test peut être spécifique ou non à une zone corticale. L'exercice donné en exemple ci-dessous consiste à faire cocher par le patient toutes les cloches. L'examineur veillera à chronométrer et à noter sur la feuille de contrôle l'ordre des cloches trouvées par le patient.



© HUG

D'autres examens peuvent venir compléter l'exploration de la fonction cérébrale, comme l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM), dont les images obtenues vont être utiles à l'identification d'éventuelles anomalies structurales ou zones lésées, qui sont des causes potentielles d'épilepsie. Cet examen peut être couplé à un EEG comprenant un nombre plus important d'électrodes (256) et ayant ainsi une meilleure résolution.

Pour augmenter d'avantages la précision du diagnostic, les HUG disposent de différents instruments d'imagerie nucléaire, comme le *positron emission tomography scan* (PET-scan) et *Single Photon Emission Computerized Tomography scan* (SPECT-scan). Comme décrit précédemment, ces deux types d'imagerie permettent une analyse détaillée du métabolisme cortical.

Les informations récoltées vont permettre d'améliorer le traitement ou indiquer un traitement chirurgical. Les cas compliqués sont discutés lors d'un colloque hebdomadaire, regroupant des médecins de différentes spécialisations, comme par exemple neurologue, neurochirurgien, neuropsychiatre, radiologue et autres. Grâce à la vidéoconférence, les spécialistes de plusieurs

hôpitaux mettent en commun leur avis et s'accordent sur la meilleure procédure à suivre pour le patient. C'est ainsi que les HUG et le CHUV de Lausanne collaborent fréquemment.

Lorsqu'on décide que le recours à la chirurgie est la meilleure thérapie à suivre pour un patient, on procède à un examen par EEG plus précis, dit examen de phase 2. Celui-ci consiste à faire un EEG avec des électrodes implantées à la surface corticale, comme expliqué précédemment.

7. Vivre avec l'épilepsie

Comme le spécialiste de l'épilepsie Rodin l'a relevé, il n'est suffisant de traiter uniquement la pathologie mais il faut garder une vue d'ensemble de la personne épileptique.

Alors que certains patients perçoivent leur épilepsie comme un grand handicap, d'autres préfèrent la nier. Il est compréhensible que l'épilepsie soit difficile à vivre, car celle-ci peut survenir à tout moment, être impressionnante, handicapante et même dangereuse. De plus, la période qui suit la crise peut être très gênante pour l'individu qui peut présenter une désorganisation de la pensée.

Les blessures les plus fréquentes chez les personnes souffrant d'épilepsie ont lieu à domicile, dans les escaliers, la salle de bain ou la cuisine. Dans les 2 premiers, c'est surtout la chute en elle-même qui est dangereuse, alors que dans le dernier, c'est d'avantage le matériel de cuisine, tel que couteaux ou plaques chauffantes qui est à l'origine des lésions. Néanmoins, certains dispositifs de sécurité peuvent être aménagés, de même que quelques précautions doivent être prises. Rappelons que toutes les épilepsies ne nécessitent pas de telles mesures. A l'extérieur, le risque de décès le plus élevé est celui lié à la noyade, loin devant les accidents de la route ou professionnels.

Le temps de sommeil est un facteur important qu'il ne faut pas négliger, car la fatigue peut être un facteur favorisant la survenue de crises. Cette contrainte peut par exemple être particulièrement difficile chez les adolescents souhaitant vivre au même rythme que leurs amis. La consommation d'alcool n'est en revanche pas totalement prohibée. Par contre, celle-ci se doit d'être très modérée.

La pratique d'un sport, surtout d'équipe, joue un grand rôle dans l'intégration sociale et est fortement conseillée pour un individu épileptique. Selon le type de crises, certains sports sont toutefois déconseillés voire interdits, comme la plongée et d'autres sports aquatiques où le risque de noyade est augmenté. Les sports dits «extrêmes» sont pour la plupart contre-indiqués, comme par exemple le parapente, car en cas de crise importante, la vie de l'individu peut être mise en jeu.

La conduite automobile peut être un thème problématique dans la vie d'une personne épileptique. En effet, certaines situations géographiques nécessitent un usage fréquent d'un véhicule, ce qui peut fortement porter préjudice à l'individu et être un poids conséquent. Lors de l'épilepsie active, la conduite est en règle générale prohibée. Si un patient ne présente pas de crise depuis au moins un an, l'autorisation de conduire lui est réaccordée. Un délai plus court peut être observé dans certains cas, par exemple lors de crises se produisant exclusivement pendant le sommeil.

Le besoin de fréquenter un groupe de paroles est variable selon les patients, mais peut souvent être d'une grande richesse et amener le patient à se poser des questions ou à en trouver les réponses. Les patients qui vivent bien leur épilepsie peuvent rassurer ou conseiller ceux pour qui au contraire elle constitue un obstacle dans leur vie de tous les jours. Ces groupes peuvent ainsi aider l'individu à se sentir moins seul et moins différent en lui faisant prendre conscience que de nombreuses autres personnes sont dans le même cas et ont une vie normale.

L'obtention d'un emploi est un facteur d'intégration sociale indispensable, sans parler de l'intérêt financier qu'il représente. On a en effet constaté que les patients employés présentent moins de troubles neuropsychologiques que les individus sans emplois. Pour cette raison, il est important pour une personne épileptique de trouver une place adaptée à ses besoins. Les difficultés

rencontrées durant la scolarité ou les études supérieures peuvent malheureusement limiter l'éventail de possibilités d'emploi et l'accès aux métiers requérant une grande qualification est compromis. En addition, une épilepsie présente dès l'enfance augmente la probabilité de quitter plus rapidement le cursus scolaire. De plus, une grande proportion des métiers nécessitant une formation plus courte sont des métiers manuels. Ceux-ci peuvent exposer l'employé à un plus grand risque de blessure ou de dommages à des tiers si, lors d'une crise, un accident de travail devait se produire. Encore une fois, ne mettons pas tous les individus épileptiques dans le même panier. Les facteurs à considérer sont notamment s'il y a ou non rupture de contact, présence d'un aura, risque de chute, confusion post-ictale et risque de généralisation. Nombreuses sont les personnes épileptiques qui vont pouvoir suivre une scolarité normale, de même que beaucoup d'autres auront une épilepsie compatible avec un métier de type manuel. Pourtant, dans l'esprit de la population, l'épilepsie n'est pas compatible avec une activité professionnelle, alors que plus de deux tiers de tous les adultes épileptiques ont un métier. Enfin, certaines rares professions sont contre-indiquées, comme les professionnels du transport de personnes. Un autre point auquel il faut être attentif est la mauvaise connaissance qu'ont les employeurs de l'épilepsie et l'image négative que celle-ci peut véhiculer. La crainte d'embauche peut se produire, il est parfois préférable de ne pas déclarer son épilepsie à son employeur si celle-ci est hautement compatible avec la place convoitée.

8. Préoccupations du patient face à celles imaginées par le soignant

Les préoccupations d'un patient épileptique par rapport à sa pathologie sont multiples, mais il n'est pas rare qu'elle ne concorde que peu avec celles du soignant. Pour identifier plus précisément cette discordance et tenter d'y remédier, une étude¹ a été menée explorant les besoins des patients opposés à ceux estimés par les soignants. Les résultats de cette dernière ont pu isoler quatre groupes principaux représentant des difficultés et ont donné l'acronyme *FACE*, détaillé ci-après.

F, pour *Faire face*, rassemble bon nombre de difficultés auxquelles les patients épileptiques peuvent être confrontés quotidiennement, notamment les changements de mode de vie qu'ils doivent réaliser pour conjuguer de manière adéquate leur pathologie avec vie sociale et travail.

A, pour *Avoir une épilepsie*, présente les problèmes que peut engendrer la pathologie, comme les effets secondaires de la médication, l'omniprésence de l'épilepsie dont les crises peuvent survenir à tout instant et les contraintes imposées par celle-ci, notamment les restrictions quant au choix d'activités.

C, pour *Connaître l'épilepsie*, qui comporte tout ce qui touche à la compréhension et aux représentations de la pathologie ainsi que de son traitement.

E, pour *Etre avec l'épilepsie*, regroupe tout ce qui est ressenti ou vécu par le patient, comme les émotions ou les sentiments, la honte que peut engendrer la pathologie ou la frustration d'être limité dans ses désirs.

L'étude a également pu démontrer une différence de préoccupations notable et qui varient selon l'âge ou le sexe des personnes. Par exemple, les patients de moins de 25 ans sont d'avantage préoccupés par l'impact actuel de la pathologie dans leurs activités et certaines restrictions qu'elle impose comme le permis de conduire, ainsi que par ce qui les attend dans un futur proche, comme l'orientation professionnelle. Ceux de plus de 25 ans abordent quant à eux plus facilement le ressenti qu'ils ont de la maladie, comme la honte. Il est aussi ressorti de l'étude que les femmes auront, naturellement, plus tendance à parler de maternité et des problèmes que l'épilepsie peut poser dans ce domaine.

Les résultats de l'étude ont montré que les soignants n'identifient pas totalement les problèmes importants aux yeux des patients et accordent plus d'importance à l'aspect médical de la pathologie, ceci dans leur intérêt professionnel. Selon l'étude, *les soignants sous-estiment les difficultés d'adaptation sociale face au regard d'autrui (F), l'impact direct de la crise (A), les représentations individualisées de la maladie (C), et le ressenti des patients (E). Les difficultés perçues par les soignants sont teintées de leurs propres préoccupations: certaines par rapport au traitement (E) et compréhension de la pathologie (C).*

Voici quelques exemples flagrants:

La frustration dans le cadre de *Etre avec l'épilepsie* a été abordé 11 fois par les patients mais jamais par les soignants.

La perte de contrôle et le découragement sont deux préoccupations qui ont chacune été exprimées à 8 reprises par les patients mais que les soignants n'ont pas mentionné.

Enfin, la honte, qui peut pourtant sembler être un sentiment évident, n'a jamais été abordé par le personnel soignant, alors que les patients l'ont évoqué 6 fois.

Grâce à cette étude, les soignants ont pu prendre conscience du problème et les programmes d'éducation ont ainsi été améliorés.

¹ *Patients et soignants face à l'épilepsie, Analyse qualitative des besoins*, Anne-Chantal Héritier Barras, Monique Chambouleyron, 2010

Phrases choc - témoignages

«J'avais peur de l'opération parce que le cerveau c'est tellement...» (maman d'un petit enfant épileptique opéré avec succès)

Modern Management Of Epilepsy: A Practical Approach, Christian E. Elger, Dieter Schmidt

Epilepsies, Prise en charge et vie quotidienne des patients avec épilepsie, Pierre Jallon

Epilepsies, Pierre Thomas, Alexis Arzimanoglou

Neurosciences, Purves

The Johns Hopkins Atlas of Digital EEG, An Interactive Training Guide, Gregory L. Krauss, Roberts S. Fisher

Application of Machine Learning to Epileptic Seizure Onset Detection and Treatment, Shoeb, 2009

Patients et soignants face à l'épilepsie, Analyse qualitative des besoins, Anne-Chantal Héritier

Barras, Monique Chambouleyron, 2010

<http://epilepsie.hug-ge.ch/>

<http://www.epi.ch/>

<http://www.epilepsiemuseum.ch>

<http://www.ilae.org/>

<http://www.epilepsy.ca>