

# Épilepsie, un mot pour mille maux

L'extrême diversité de la maladie rend son diagnostic et son traitement parfois difficiles.

MARTINE LOCHOUARN

**NEUROLOGIE** C'est la deuxième affection neurologique par sa fréquence après la maladie d'Alzheimer, mais on en parle peu. L'épilepsie frappe pourtant près de 500 000 personnes en France, avec chaque année 30 000 nouveaux cas. « La moitié des épilepsies s'exprime dès l'enfance. L'incidence de la maladie, très élevée durant la première année, diminue après 5 ans pour remonter au-delà de 60 ans », explique le Pr Olivier Dulac, neuropédiatre (CHU Necker, Paris).

En l'espace de dix ans, une vingtaine de nouveaux médicaments sont venus élargir la palette thérapeutique. Comme les plus anciens, ils réduisent l'excitabilité cérébrale et la fréquence des crises, mais n'agissent pas sur les mécanismes intimes de la maladie, encore assez mal connus. Mais la recherche avance : une vingtaine de gènes associés à des épilepsies rares ou aux mécanismes d'excitabilité neuronale ont déjà été identifiés. Par ailleurs, des chercheurs américains ont montré récemment que les maladies auto-immunes (diabète, arthrite rhumatoïde, maladie de Crohn, sclérose en plaques, etc.) multiplient par 4 à 5 le risque d'épilepsie.

Autre objectif des chercheurs : arriver à prédire les crises, ce qu'on ne sait pas faire. Lors d'une crise d'épilepsie, la décharge soudaine, excessive et simultanée

d'un groupe de neurones du cortex cérébral va stimuler de façon anarchique certaines zones du cerveau. La maladie est définie par la répétition spontanée d'au moins deux crises. Selon leur origine cérébrale, les symptômes sont extrêmement variables d'un sujet à l'autre mais constants pour un même malade. « L'électroencéphalogramme (EEG) est un outil capital du diagnostic pour identifier le type d'épilepsie, mais peut aussi être tout à fait normal en dehors des crises », précise le Pr Alexis Arzimanoglou, neuropédiatre (CHU, Lyon). À l'hôpital, il est souvent associé à la vidéo. « Grâce aux smartphones, l'enregistrement vidéo des crises par les proches constitue désormais une précieuse source d'information. »

Parfois, seuls les spasmes ou l'engourdissement d'un membre, des hallucinations visuelles ou auditives brèves et répétées révèlent une épilepsie partielle affectant juste une région du cerveau. Les épilepsies généralisées se traduisent surtout par de courtes « absences », parfois répétées, ou des convulsions avec perte de conscience. Ces dernières ne durent guère plus d'une à deux minutes. Rares chez la majorité des malades, les crises peuvent être très fréquentes, voire quotidiennes, chez quelques-uns.

On parle donc plutôt d'épilepsies que d'épilepsie, tant elles sont diverses. Certaines se manifestent très tôt, parfois dès la naissance, ou ne vont s'exprimer qu'à

un stade précis de la maturation cérébrale, à 3 mois, entre 6 mois et un an... Elles peuvent être secondaires à une malformation cérébrale, une maladie neurologique ou métabolique, une infection ou encore à une mutation génétique de novo chez l'enfant (1), comme dans une épilepsie rare et grave, le syndrome de Dravet. Ces épilepsies précoces sont souvent plus graves, résistantes au traitement et plus handicapantes. Dans 40 % des épilepsies de l'enfant, dites idiopathiques, aucune cause particu-

**« Grâce aux smartphones, l'enregistrement vidéo des crises constitue une précieuse source d'information »**

Pr ALEXIS ARZIMANOGLU, NEUROPÉDIATRE

lière n'est identifiée. « Contrairement à une idée fautive, les épilepsies communes de l'enfant ne guérissent pas spontanément à l'adolescence. C'est seulement vrai pour l'épilepsie rolandique, une forme bénigne surtout liée à l'immaturité cérébrale, mais qui ne représente que 15 % de ces épilepsies », précise le Dr Stéphane Auvin (Hôpital Robert-Debré, Paris).

La forme la plus fréquente de la maladie se déclare entre 15 et 20 ans. « Sans être forcément très grave, elle va durer toute la vie, nécessiter un traitement ré-

gulier et faire peser beaucoup de contraintes sur la vie personnelle et sociale des jeunes touchés », indique le Pr Michel Baulac, neurologue (CHU Pitié-Salpêtrière, Paris). Limitations à la conduite automobile, interdiction de certains métiers, entre autres, compliquent sérieusement le quotidien des malades... 20 % des épilepsies débutent après 60 ans, la plupart consécutives à des traumatismes crâniens, des accidents vasculaires cérébraux, des maladies neurologiques ou des tumeurs.

Le traitement, toujours indispensable, repose sur les anti-épileptiques, qui freinent l'hyperexcitabilité du cerveau. Efficaces dans 70 % des épilepsies, avec de fortes variations d'une forme à l'autre, ils permettent de supprimer ou d'espacer les crises. L'éventail des molécules permet aujourd'hui de trouver pour la plupart des malades l'équilibre optimal entre efficacité et effets secondaires.

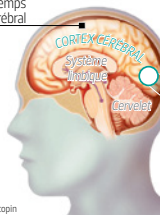
Subsistent 30 % d'épilepsies résistantes aux médicaments pour qui il reste la chirurgie. Mais seules 10 % d'entre elles répondent aux critères médico-chirurgicaux extrêmement rigoureux permettant d'y recourir. D'autres options donnent parfois des résultats intéressants, comme la stimulation du nerf vague et, chez certains enfants, la diète

cétogène. ■  
(1) Non transmise par les parents.

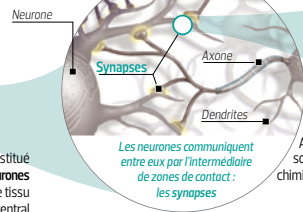
## SORTIR DE L'OMBRE

Thibaut a 17 ans et vit en Savoie. Il souffre d'une forme grave d'épilepsie pharmaco-résistante, le syndrome de Lennox-Gastaut. La maladie est apparue quand il avait 2 ans, mais le diagnostic précis n'a été posé que des années plus tard. Thibaut fait des crises convulsives, plusieurs fois par jour, qui se sont aujourd'hui un peu espacées grâce à un nouveau traitement. Mais il ne parle pas, se déplace avec difficulté, se fatigue rapidement. Accueilli en journée dans un centre spécialisé, il retrouve sa famille tous les soirs. Pour que les enfants atteints d'épilepsies lourdes, comme Thibaut, ou de handicaps neurologiques puissent accéder aux mêmes plaisirs que les enfants de leur âge, ses parents ont créé une association. Aujourd'hui, une vingtaine d'enfants participent aux activités qu'elle organise. ([www.epilepsiesortirde-lombre.fr](http://www.epilepsiesortirde-lombre.fr))

Les zones épileptogènes se situent la plupart du temps dans le cortex cérébral

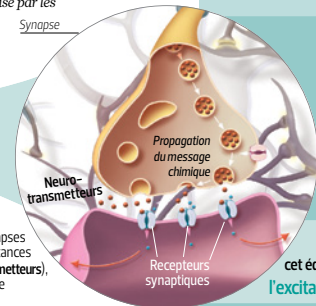


1 Le cerveau est constitué d'un réseau de neurones qui forment le tissu nerveux central



2 Les neurones communiquent entre eux par l'intermédiaire de zones de contact : les synapses

Au niveau de ces synapses sont libérées des substances chimiques (les neurotransmetteurs), à action excitatrice ou inhibitrice.



3 L'état normal du cerveau est caractérisé par un équilibre entre excitation et inhibition

Lors de la crise, cet équilibre est rompu : l'excitation prédomine

## L'ÉPILEPSIE

Un dysfonctionnement du système cérébral

Infographie LE FIGARO Illustrations: Sophie Jacopin

## D'autres traitements que les seuls médicaments

QUAND les crises persistent après l'essai successif de 2 médicaments bien adaptés au diagnostic et bien tolérés, l'épilepsie est dite pharmacorésistante. D'autres options thérapeutiques peuvent alors être proposées aux patients.

Dans les épilepsies focales, la solution peut passer par l'ablation chirurgicale du foyer épileptogène, s'il peut être identifié à coup sûr, est bien localisé et s'il n'y a pas de risque de léser une fonction cérébrale. Le critère principal reste donc le bon choix des patients. Soit guère plus de 10 % des épilepsies aujourd'hui chez l'adulte, un peu moins chez l'enfant. « Outre l'IRM fonctionnelle, nous disposons maintenant d'outils plus précis pour localiser à l'aide de micro-électrodes des points de départ difficiles, ou pour tester plus finement les fonctions cognitives qui pourraient être touchées par le geste chirurgical, ce qui permet d'élargir un peu les indications », explique le Pr Baulac. « C'est important d'évaluer les patients, de leur dire si leur épilepsie peut relever de la chirurgie. Mais les capacités sont limitées, et chaque centre ne peut réaliser que quelques dizaines d'interventions par an. » Pour le Pr Arzimanoglou, l'opération devrait pouvoir être proposée le plus tôt chez l'enfant, même quand la fréquence des crises est peu importante. « Les conséquences de l'épilepsie sur les apprentissages, puis à l'âge adulte, avec la limitation de la

conduite automobile, les effets sur la vie professionnelle, sont tels que la question devrait se poser dès que le bilan préopératoire est favorable. » Seule la chirurgie permet de supprimer les crises, dans 70-80 % des épilepsies temporales, 40 à 70 % pour les autres localisations.

### Stimulation électrique

Dans les épilepsies réfractaires au traitement ou inopérables, la stimulation électrique du nerf vague au moyen d'une électrode sous-cutanée placée sur le trajet du nerf au niveau du cou permettrait chez 40 % des patients d'espacer les crises et d'en réduire de moitié la fréquence, avec des résultats encore meilleurs chez certains patients. Mais il est impossible de prédire quels seront les patients répondeurs, et le mode d'action reste incertain.

De la même façon, on ne sait pas comment agit le régime cétogène, un régime essentiellement à base de lipides, qui obtient des résultats identiques à ceux de la stimulation, avec d'excellents résultats voire une disparition des crises chez un patient sur dix. « Tousjours associé aux médicaments, il est surtout efficace dans certaines épilepsies particulières. Mais il est très contraignant, bouleverse le fonctionnement du corps, et n'est pas dénué de risques. Il faut donc qu'il soit médicalement très encadré », précise le Dr Auvin. ■ M.L.

## Les enfants doivent être pris en charge au plus tôt

LES ÉPILEPSIES de l'enfant liées à la mutation d'un gène, rares mais souvent graves et associées à d'autres handicaps, relèvent d'une prise en charge spécialisée, tout comme certaines épilepsies d'origine métabolique ou secondaires à grands syndromes malformatifs. Elle est assurée par un réseau de centres de référence régionale et par le Centre national de référence du CHU Necker, à Paris, coordonné par le Pr Dulac.

Mais même pour des épilepsies réputées bénignes, le diagnostic et la prise en charge de l'enfant doivent être rapides. « Les conséquences de la maladie n'ont rien de commun chez l'adulte et chez l'enfant, dont les crises souvent plus fréquentes surviennent sur un cerveau immature en période d'acquisitions », souligne le Pr Dulac.

D'où l'importance de ne pas laisser évoluer cette épilepsie sans traitement efficace. « La multiplication des crises et l'absentéisme qui en résulte peuvent perturber les apprentissages, et l'existence d'anomalies électriques durant le sommeil interférer avec les mécanismes de consolidation de la mémoire, précise le Pr Arzimanoglou. Mais diagnostiquée tôt et bien traitée, une épilepsie idiopathique banale peut n'être accompagnée d'aucun trouble cognitif et permettre une scolarité normale. Tout enfant démontrant une épilepsie doit donc absolument être vu dans les trois mois par un spécialiste. » A

l'hôpital Robert-Debré, à Paris, et au CHU de Lyon, une filière spéciale a été créée pour que tout enfant reçu aux urgences pour une crise d'épilepsie soit examiné dans les trois à quatre semaines par un neuropédiatre épileptologue.

Le traitement est toujours individualisé au plus près du jeune patient. Comme chez l'adulte, la plupart des épilepsies sont sensibles aux médicaments, qui peuvent aussi avoir un retentissement sur les acquisitions cognitives. L'équilibre est délicat à trouver pour maîtriser l'épilepsie sans ajouter aux difficultés, et une réévaluation régulière par le neuropédiatre ou le neurologue est nécessaire.

### Orientation

« Toutes épilepsies confondues, un enfant sur deux a des difficultés à l'école. Mais ces difficultés résultent aussi de l'absentéisme, de la stigmatisation, de l'anxiété liée à la peur de faire une crise... C'est pourquoi même des enfants d'intelligence normale ont souvent une réussite scolaire médiocre, et l'école n'a pas toujours la souplesse nécessaire pour accompagner des déficits parfois infimes », estime le Dr Auvin. Les enfants épileptiques sont aussi souvent orientés vers des parcours de niveau inférieur à ceux auxquels leur intelligence leur permettrait de prétendre.

S'il faut toujours prévenir l'école, les parents sont rarement les mieux placés pour transmettre cette information. « D'expérience, la meilleure façon de faire, c'est de passer par le médecin scolaire. Il a autorité pour demander les aménagements nécessaires et peut, en accord avec les parents, délivrer les informations médicales indispensables, par exemple pour gérer une crise. »

Autre écueil à éviter : la surprotection de l'enfant. Faire du sport, jouer avec les autres ou sur sa console de jeu sont importants pour qu'il s'épanouisse. Et les restrictions souvent exagérées au regard de sa maladie. Là aussi le conseil du médecin est souvent utile... ■ M.L.

Toutes épilepsies confondues, un enfant sur deux a des difficultés à l'école. Mais ces difficultés résultent aussi de l'absentéisme, de la stigmatisation, de l'anxiété liée à la peur de faire une crise... C'est pourquoi même des enfants d'intelligence normale ont souvent une réussite scolaire médiocre, et l'école n'a pas toujours la souplesse nécessaire pour les accompagner.

Dr Stéphane Auvin

**3%** de la population mondiale souffre d'une forme ou d'une autre d'épilepsie, et un individu sur dix est susceptible de faire une crise au cours de sa vie.

DU LUNDI AU VENDREDI À 13h40 EN DIRECT

**LE MAGAZINE DE LA SANTÉ**

Marina Carrère d'Encausse, Michel Cymes et Benoît Thievenot

Questions/réponses jeudi 22 mai

**Pascal Bruckner** pour son livre « Un bon fils »

francetélévisions