



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article414>

# Chirurgie de l'épilepsie

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : vendredi 16 janvier 2009

---

**Campus de Neurochirurgie**

---

# I - INTRODUCTION

La chirurgie ne s'adresse qu'à la fraction très limitée des épilepsies qui ne sont pas contrôlées par le traitement médical. La notion de pharmacorésistance sera donc d'abord précisée.

Certaines interventions ont pour but d'éliminer les crises ou tout au moins d'en diminuer suffisamment le nombre pour obtenir un bénéfice conséquent, améliorer le confort de vie des patients et permettre la meilleure insertion socio-professionnelle possible. Ces interventions s'adressent à certaines formes d'épilepsies partielles. Une première modalité chirurgicale se limite à l'exérèse de la lésion responsable de l'épilepsie quand cette lésion est identifiée ("lésionectomie"). Mais le plus souvent l'ablation du foyer épileptique lui-même (cortectomie) est nécessaire. Il faut s'assurer que le foyer, défini comme étant la région du cortex cérébral responsable de l'élaboration des crises, est unique et son exérèse sans risque fonctionnel. Quand le foyer épileptique intéresse un hémisphère lésé dans sa plus grande partie comme lors des hémipariétales cérébrales infantiles, il est parfois possible de proposer une hémisphérectomie ou plus précisément les nouvelles techniques qui permettent une exclusion fonctionnelle totale de l'hémisphère lésé. Quand le foyer épileptique intéresse une région corticale inaccessible à une résection car situé en région hautement fonctionnelle, la technique des "trans-sections sous-piales" a été proposée. Cependant les résultats ne sont pas encore suffisamment évalués.

D'autres interventions ont pour but de seulement diminuer l'expression clinique des crises pour les rendre fonctionnellement plus tolérables. Leur principe est basé sur la limitation de l'extension de la décharge épileptique en sectionnant les voies de propagation préférentielles. Ce sont surtout les callosotomies, partielles ou totales, qui tendent à empêcher la bilatéralisation des décharges critiques par le corps calleux. Elles s'adressent surtout aux épilepsies d'origine bi-frontale mais ont été également proposées pour certaines formes d'épilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques telles que le syndrome de LENNOX-GASTAUT.

# II - LES EPILEPSIES PHARMACORESISTANTES

Ne sont justiciables de la chirurgie que les épilepsies pharmacorésistantes. Mais avant de considérer une épilepsie comme réellement difficile à traiter plusieurs points doivent être précisés :

- ▶ S'assurer que les crises persistantes sont bien d'ordre épileptique. En effet, les épileptiques non stabilisés présenteraient des crises psychogènes dans environ 15% des cas. Il est évident que ce type de crise ne peut pas être contrôlé par un traitement anti-épileptique. Le diagnostic du type de crise et l'évaluation de leur fréquence respective peut être très difficile et nécessite un monitoring EEG-vidéo pour étudier de façon concomitante l'aspect clinique des crises et leur traduction électroencéphalographique.
- ▶ Le diagnostic syndromique doit être bien posé et l'épilepsie correctement classée. Certains médicaments anti-épileptiques ayant une grande spécificité, un mauvais choix thérapeutique peut être responsable d'une pseudo-résistance.
- ▶ Vérifier que les traitements qui ont échoués ont été pris correctement. Une mauvaise observance des prescriptions est courante dans l'épilepsie, comme dans d'autres maladies chroniques.

La pharmacorésistance commence quand un antiépileptique de première ligne, pris à la dose maximum tolérée et quelque soit le taux plasmatique, ne permet pas le contrôle des crises. En effet, certains patients supportent bien et bénéficient de doses de médicaments amenant des taux plasmatiques qui, chez d'autres, entraîneraient des signes de surdosage. L'adjonction d'un deuxième, voir d'un troisième antiépileptique de première ligne ne permet un meilleur contrôle que dans un petit nombre de cas supplémentaire. Il apparaît que la proportion d'épilepsies

réellement pharmacorésistante est évaluée à 25% mais toutes ne relèvent cependant pas d'un traitement chirurgical (ROUGIER, 1992).

### III - BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES

A. Le foyer épileptique est défini comme étant la région corticale plus ou moins étendue qui est responsable de l'élaboration des crises. Les caractéristiques électriques, les modifications du débit sanguin et du métabolisme énergétique de ce foyer, entre et pendant les crises, servent d'éléments d'orientation topographique pour le délimiter. La définition de la zone corticale qui doit être réséquée dépend directement de ces informations.

Entre les crises, les pointes sont l'expression électrophysiologique la plus directe de l'hyperexcitabilité d'origine épileptique. Elles correspondent à un dysfonctionnement neuronal spécifique au processus épileptique, défini par les enregistrements cellulaires comme étant la sommation de bouffées de dépolarisations paroxystiques. Leur extension corticale est variable, influencée par divers facteurs et principalement l'état de vigilance. Elles sont évidemment présentes dans le foyer épileptique mais aussi souvent enregistrées à distance de celui-ci. Parfois elles persistent après exérèse du foyer alors que les crises elles-mêmes ont disparues. Leur signification est donc complexe et encore discutée et elles ne permettent pas à elles seules de définir précisément le foyer épileptique.

La crise correspond à une décharge paroxystique et hypersynchrone qui prend son origine au niveau d'une zone corticale plus ou moins étendue et qui se propage selon deux modes non exclusifs l'un de l'autre. La propagation peut se faire "en tache d'huile" au niveau du cortex comme les crises à marche jacksonienne qui passent d'un territoire musculaire à l'autre en suivant leur ordre de représentation somatotopique sur le cortex. La propagation peut aussi se faire par l'intermédiaire de grands faisceaux d'association comme la très fréquente bilatéralisation des crises frontales qui se produit par l'intermédiaire du corps calleux. La région d'origine des crises est actuellement le critère fondamental de définition du foyer épileptique.

Le débit sanguin est diminué entre les crises dans la région où se trouve le foyer épileptique. Mais cette zone d'hypodébit s'étend habituellement dans un volume cérébral plus important que celui correspondant à l'origine des décharges critiques sans que les raisons de cette dissociation soient connues. Pendant les crises, il existe une augmentation, souvent considérable, du débit sanguin et la zone d'hyperdébit est alors superposable avec la zone où la décharge critique prend son origine. Les modifications du métabolisme énergétique évoluent parallèlement à celles du débit sanguin et posent le même problème quant à leur relation topographique avec le foyer épileptique défini par l'électrophysiologie.

Au total, les informations obtenues lors des crises sont plus précises que celles obtenues en période inter-critique (ROUGIER, 1992).

B. Lésion épileptogène et foyer épileptique Les épilepsies partielles ont souvent comme étiologie une lésion cérébrale spécifique : hamartomes, tumeurs à faible potentiel évolutif, lésions dysembryoplasiques... Ces lésions sont épileptogènes mais la décharge épileptique provient du cortex cérébral avoisinant et non de la lésion elle-même. Par exemple, les cavernomes calcifiés sont souvent à l'origine d'épilepsies graves. La décharge critique ne provient pas de la calcification mais du cortex avoisinant. L'ablation de la seule lésion (lésionectomie) est-elle suffisante pour faire disparaître les crises ou doit-elle être associée à la résection de la zone corticale où s'élaborent les crises c'est-à-dire la résection du foyer épileptique (cortectomie) ? Chez l'animal il a été montré que les crises persistent après l'ablation de la seule lésion épileptogène et que leur disparition ne peut être obtenue qu'après résection du cortex épileptique avoisinant. Chez l'homme, il n'y a pas de réponse clinique univoque mais l'ablation de la seule lésion épileptogène est bien souvent efficace sur l'épilepsie. Cependant la constatation de doubles pathologies permet

d'affirmer que dans certaines épilepsies temporales lésion épileptogène et foyer épileptique sont deux entités topographiquement différentes. Ainsi des patients opérés de lésions temporales extra-hippocampiques, responsables d'épilepsies au long cours, présentaient également une sclérose hippocampique. Cette sclérose ne pouvait être due qu'à la répétition des crises. Or cette sclérose peut devenir, elle-même, responsable de crises. Un foyer épileptique plus ou moins autonome de la lésion épileptogène s'était donc créé. Dans cette situation, il faut intégrer lésion épileptogène et foyer épileptique dans la résection pour espérer une disparition des crises.

C. Potentiel évolutif du phénomène épileptique n'existe pas chez l'homme, comme c'est le cas chez l'animal, de preuve formelle d'une auto-aggravation du phénomène épileptique. Mais l'expression "la crise appelle la crise" exprime bien l'opinion de la plus part des cliniciens. Certaines lésions hippocampiques sont dues à la répétition des crises. Les épisodes de crises sub-intrantes et les états de mal qui émaillent parfois l'évolution des épilepsies graves susceptibles d'être traitées chirurgicalement sont, avec certitude, capables de générer des lésions cérébrales et constituent des conditions favorables à l'éclosion de foyers secondaires. Il existe donc un faisceau d'arguments en faveur d'une chirurgie précoce afin d'éviter, si possible, les conséquences délétères des crises.

## IV - INVESTIGATIONS PRÉ-CHIRURGICALES

Elles ont pour but de préciser la topographie du foyer épileptique et ses rapports avec les structures fonctionnelles avoisinantes. Actuellement il est encore souvent nécessaire d'avoir recours à des explorations invasives. Mais les nouvelles méthodes d'investigations en limitent progressivement les indications.

A. Bilan clinique *Examen neuropsychologique* : La présence d'un éventuel déficit neurologique ou cognitif spécifique donne une indication sur la localisation d'un dysfonctionnement cérébral. Ce dysfonctionnement peut être lié avec le foyer épileptique, mais il peut également refléter une altération fonctionnelle à distance du foyer. Dans ce cas, il faut craindre une aggravation du déficit cognitif si le patient est opéré. Ce problème se pose principalement pour la mémoire dans les épilepsies temporales : l'ablation d'un hippocampe n'est bien tolérée que si l'hippocampe controlatéral est normalement fonctionnel. Pour s'en assurer le bilan neuropsychologique est complété par le test de WADA. Ce test consiste à injecter dans la carotide interne un barbiturique d'action rapide qui entraîne une sidération fonctionnelle hémisphérique transitoire. Ce test permet facilement de vérifier la dominance hémisphérique pour le langage, plus difficilement d'explorer la mémoire pour s'assurer que les structures temporales contro-latérales au foyer épileptique sont capables d'assumer à elles-seules la majeure partie des fonctions mnésiques. Dans le cas contraire une intervention entraînerait un déficit mnésique global et majeur.

B. Enregistrement EEG-vidéo. L'étude clinique et électroencéphalographique des crises va permettre d'évoquer une hypothèse sur la localisation du foyer épileptique ou même parfois suffire à la déterminer (BANCAUD, 1987). Différents moyens sont utilisés pour rendre les enregistrements EEG plus précis telles que l'augmentation du nombre d'électrodes ou l'implantation d'électrodes nasales ou sphénoïdales pour mieux explorer la face mésiale et inférieure des lobes temporaux et frontaux.

C. Résonance magnétique nucléaire (THEODORE, 1991) Des anomalies sont détectées dans 70 à 80% des épilepsies temporales et 20 à 40% des épilepsies extra-temporales. Il peut s'agir de différents types de lésions épileptogènes : malformations vasculaires angiographiquement occultes, hamartomes, tumeurs dysembryoplasiques... La RMN a révélé la grande fréquence des anomalies de la migration neuronale, responsables des dysplasies corticales très épileptogènes (figure I). Mais cet examen a également mis en évidence des anomalies qui n'étaient auparavant qu'une constatation histologique. Ainsi la sclérose hippocampique qui était une donnée post-opératoire de bon pronostic est devenue, grâce à l'I.R.M., une donnée pré-opératoire de grande valeur. En effet ce type d'anomalie est caractéristique du foyer épileptique lui-même.

D. Explorations du débit sanguin et du métabolisme La tomographie computerisée à émission d'un photon unique (S.P.E.C.T.) et la tomodensitométrie couplée au xénon stable (T.D.M.-Xe) permettent d'étudier le débit sanguin régional en utilisant des moyens de la neuroradiologie conventionnelle, respectivement la scintigraphie et le scanner X. Le S.P.E.C.T. a l'intérêt de pouvoir, sans trop de difficulté, étudier le débit per-critique si le traceur radioactif est injecté pendant ou immédiatement après la crise. La mesure scintigraphique elle-même peut alors être différée car le marqueur reste fixé pendant une à deux heures après l'injection

Seule la tomographie à émission de positons (P.E.T.) peut renseigner sur les modifications du métabolisme énergétique. Il est également possible d'utiliser des marqueurs plus spécifiques de l'activité épileptique. Mais il s'agit d'une technique très lourde dont la diffusion restera limitée.

E. Les explorations électrophysiologiques invasives Elles consistent à réaliser un monitoring de l'activité électrique à l'aide d'électrodes implantées dans le parenchyme cérébral ou posées sur le cortex. Un enregistrement vidéo est couplé à l'enregistrement électrophysiologique de façon à étudier les corrélations électro-cliniques lors des crises. Ces corrélations ont pour but de préciser les hypothèses préalablement formulées sur la localisation du foyer épileptique.

Les électrodes directement implantées ont l'intérêt de pouvoir explorer les structures de la face interne souvent impliquées dans l'épilepsie. La mise en place des électrodes se fait par la méthodologie stéréotaxique d'où le terme de stéréo-électroencéphalographie (TALAIRACH, 1974).

Les électrodes posées sur le cortex explorent plus volontiers les épilepsies de la convexité. Elles sont glissées par un trou de trépan ou positionnées après réalisation d'un volet (ROUGIER, 1992).

Les enregistrements durent le temps nécessaire pour enregistrer plusieurs crises spontanées. Les stimulations permettent de réaliser une cartographie fonctionnelle et de bien repérer les rapports entre le foyer et les diverses structures avoisinantes.

## V - INDICATIONS ET RESULTATS DES DIFFERENTES MODALITES CHIRURGICALES

A. Les cortectomies (CRANDALL, 1987) 1. *Indications*- La résection du foyer épileptique ne s'adresse qu'aux épilepsies partielles d'origine unifocale.

- ▶ Le foyer épileptique doit être localisé dans une région telle que son ablation n'entraînera pas de déficit neurologique et neuropsychologique responsable d'un handicap.
- ▶ Les crises sont assez fréquentes et graves pour interférer sérieusement avec la vie de l'individu.
- ▶ Les crises doivent avoir été présentes depuis un temps suffisant. Ce délai a pour but de bien s'assurer du caractère résistant de l'épilepsie au traitement médical et de l'absence de rémission spontanée. Mais la meilleure connaissance des épilepsies de l'enfant et des facteurs de pronostic permet maintenant de proposer un traitement chirurgical de façon suffisamment précoce pour éviter les conséquences graves de la répétition des crises.

2. *Technique chirurgicale* La localisation et l'étendue de la résection est définie pour chaque cas en fonction des données topographiques pré-opératoires. Il existe cependant certaines interventions plus standardisées. Pour les épilepsies temporales intéressant à la fois les structures internes et externes, il a été proposé des lobectomies réglées dont l'extension dépend du côté afin de respecter le langage du côté hémisphérique dominant. Quand le foyer épileptique n'intéresse que les structures temporales internes l'intervention peut se limiter à une amygdalo-hippocampectomie (figure II).

3. *Résultats* La chirurgie des épilepsies temporales est la plus efficace. Environ 70% des patients sont libérés de toute crise. Pour les épilepsies frontales des résultats similaires ne sont obtenus que dans environ 40% des cas. Les autres localisations sont beaucoup moins souvent pratiquées et les résultats varient entre ces 2 valeurs. Une réduction significative de la fréquence des crises peut également être obtenue mais le gain véritable est plus difficile à évaluer. La chirurgie étant grévée d'une certaine morbidité, l'appréciation du bénéfice réel, doit prendre en compte tous les effets secondaires. Au total, plus d'un patient sur deux obtiennent un bénéfice majeur des cortectomies défini comme étant la disparition des crises sans effet secondaire.

B. Les léSIONECTOMIES 1. *Indications* La lésion épileptogène est évidemment clairement identifiée et chirurgicalement accessible. Le cortex épileptique (foyer épileptique) ne peut pas être enlevé car il correspond à une région hautement fonctionnelle et son ablation serait responsable d'un déficit inacceptable. Il ne s'agit pas d'une épilepsie temporale où l'autonomisation du foyer épileptique par rapport à la lésion épileptogène est particulièrement fréquent (se référer à la notion de "doubles pathologies").

2. *Résultats* L'exérèse des cavernomes calcifiés ou d'autres types d'hamartomes permettrait de contrôler l'épilepsie de façon presque équivalente à celle des cortectomies, à l'exclusion des épilepsies temporales.

C. Les trans-sections sous-piales (ROUGIER, 1992) 1. *Indications* Elles se différencient de celles des cortectomies par le fait que le foyer épileptique n'est pas accessible à une résection chirurgicale car il est situé dans une région hautement fonctionnelle. Elles se différencient des léSIONECTOMIES car il n'y a pas de lésion épileptogène identifiable.

2. *Principe chirurgical* Une décharge critique nécessite pour s'organiser une certaine masse d'un réseau neuronal interconnecté. L'organisation fonctionnelle est au contraire principalement orientée verticalement par des colonnes cortico-sous-corticales. L'intervention consiste à réaliser des sections verticales du cortex suffisamment rapprochées les unes des autres pour empêcher la formation d'une décharge critique hypersynchrone et suffisamment éloignées pour préserver au mieux l'organisation fonctionnelle corticale.

3. *Résultats* Ils ne sont pas encore correctement évalués mais semblent suffisamment prometteurs pour penser que cette technique peut être une alternative aux cortectomies pour certaines épilepsies rolando-pariétales et du carrefour gauche.

D. Les hémisphérectomies et techniques apparentées 1. *Indications* Elles sont limitées aux hémipariétales cérébrales infantiles avec épilepsie d'origine vasculaire ou malformative telles que les hémimégaencéphalies et le syndrome de Sturge-Weber. Au préalable il faut s'assurer que les crises proviennent uniquement de l'hémisphère lésé.

2. *Techniques chirurgicales et résultats* La technique traditionnelle d'ablation de l'hémisphère lésé en laissant en place uniquement les noyaux gris centraux était remarquablement efficace sur les crises et améliorait également les troubles caractériels fréquemment associés. Cependant elle entraînait des complications secondaires liées à des microsaignements répétés dans la cavité résiduelle communicante avec les ventricules. Diverses solutions ont été proposées pour éviter ces complications tout en créant une exclusion fonctionnelle de tout l'hémisphère. Plus de 80% des patients bénéficient de façon majeure de ce type d'intervention.

E. Les callosotomies 1. *Indications.* (WILLIAMSON, 1985) Le critère principal concerne le type de crise. Les callosotomies s'adressent surtout aux crises toniques ou atoniques avec chutes, moins spécifiquement aux crises généralisées tonico-cloniques. Cette intervention est le plus souvent inefficace, parfois même néfaste pour les crises partielles. Ce type de crise se rencontre dans divers syndromes épileptiques. Parmi les syndromes liés à la localisation du foyer, les épilepsies bi-frontales sont certainement la meilleure indication. Parmi les épilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques, les callosotomies ont été proposées pour les syndromes de

LENNOX-GASTAUT. Mais souvent il s'agit d'épilepsies de nature indéterminée ou se mêlent crises généralisées et crises partielles. Au total, il s'agit toujours d'épilepsies très graves le plus souvent associées à un retard intellectuel.

Pour éviter de graves déficits cognitifs post-opératoires, il faut s'assurer que la dominance hémisphérique manuelle et la dominance pour le langage est concordante.

2. *Technique chirurgicale* La section des 2/3 antérieurs du corps calleux est préférée à la section totale (figure III). En effet, bien que les résultats soient probablement moins bons, la callosotomie antérieure est mieux tolérée que la section complète. Si les résultats sont insuffisants, alors il est toujours possible de compléter secondairement la section.

3. *Résultats (OGUNI, 1991)* En période post-opératoire un syndrome déficitaire de type frontal avec mutisme, apraxie de la marche, parfois incontinence est fréquent. Il est transitoire et d'importance variable lors des callosotomies antérieures et disparaît en quelques heures ou quelques jours. Un syndrome de dysconnection nettement identifiable ne survient qu'après section complète. Sa régression est habituelle.

Une diminution d'au moins 75% de la fréquence des crises toniques et atoniques avec chute est obtenue chez un patient sur deux. Il est constaté dans un nombre très limité de cas une quasi-disparition des crises. Mais les échecs restent fréquents nécessitant une meilleure connaissance des facteurs de pronostic.

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Bancaud J : Séméiologie clinique des crises épileptiques d'origine temporale. **Rev Neurol** **143** : 392-400, 1987
- 2 - Crandall Ph : Cortical resections, in Engel J (ed) : **Surgical treatment of the epilepsies**. New-York Raven Press 1987, pp 327-404
- 3 - Oguni H, Olivier A, Andermann F et al. : Anterior callosotomy in the treatment of intractable epilepsies : A study of 43 patients with a mean follow-up of 39 months. **Ann Neurol** **30** : 357-364, 1991
- 4 - Rougier A, Dartigues JF, Commenges D et al. : A longitudinal assessment of seizure outcome and overall benefit from 100 cortectomies for epilepsy. **J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry** **55** : 762-767, 1992
- 5 - Rougier A, Saint-Hilaire JM, Bouvier G et al. : Investigations et traitement chirurgical des épilepsies. **Neurochir** **38** (suppl 1) : 1-112, 1992
- 6 - Talairach J, Bancaud J, Szikla G. : Approche nouvelle de la neuro-chirurgie de l'épilepsie. Méthodologie stéréotaxique et résultats thérapeutiques. **Neurochir** **20** (suppl 1) : 1- 239, 1974
- 7 - Theodore WH. : Structural neuroimaging, in Lüders H (ed) : **Epilepsy surgery**. New-York : Raven Press, 1991, pp 221-228
- 8 - Williamson PD. : Corpus callosum section for intractable epilepsy : Criteria for patient selection, in Reeves A (ed) **Epilepsy and the corpus callosum** New-York Plenum Press, 1985, pp 243-257

### Légendes

Figure I : Exemple de dysplasie corticale focale visualisée par résonance magnétique nucléaire : Augmentation d'épaisseur du cortex (pachygyrie) dans la région frontale interne droite due à une anomalie focalisée de la migration neuronale. La traduction clinique est une épilepsie partielle résistante au traitement médicale.

Figure II : Contrôle post-opératoire par résonance magnétique nucléaire d'une amygdalo-hippocampectomie du coté gauche.

Figure III : Contrôle post-opératoire par résonance magnétique nucléaire d'une section antérieure du corps calleux.