

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) « Transient Epileptic Amnesia »

Synthèse médecin traitant



24 aout 2022

**Centre de référence des Epilepsies rares
Service de Neurophysiologie Clinique Epileptologie et
Rythmologie Cérébrale Pr Bartolomei
CHU de la Timone
AP-HM**

Transient Epileptic Amnesia (TEA) ou Syndrome de l'amnésie épileptique transitoire est un syndrome épileptique clinique de début tardif (âge moyen 60 ans) caractérisée par la répétition de nombreux épisodes d'amnésie paroxystique associée à la présence de perturbations mnésiques inter critiques. Les épisodes critiques sont typiquement des épisodes d'amnésie transitoire, de durée variable mais généralement inférieurs à 60 minutes, pendant lesquels le patient est incapable de se rappeler des événements récents et/ou de retenir une nouvelle information, tout en pouvant garder un comportement adapté.

L'étiologie n'est pas connue. Un dysfonctionnement épileptique du lobe mesial temporal semble probable (amnésie antérograde/rétrograde, hallucinations olfactives, anomalies EEG temporales) sans cause clairement visible à l'imagerie (absence d'anomalies pouvant entrer dans le cadre de maladies neurovasculaires ou neurodégénératives).

TEA est considéré comme un sous-groupe spécifique d'épilepsies du lobe temporal du sujet âgé typiquement pharmacosensible. Distinguer le TEA d'autres syndromes amnésiques d'apparition aiguë, comme la TGA (transient global amnesia, ictus amnésique) peut parfois être complexe et doit s'accompagner d'une anamnèse détaillée ainsi que d'un bilan neuropsychologique et neurophysiologique. Par ailleurs la plainte mnésique peut être au premier plan (et le motif de consultation dans plus de la moitié des cas), et poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une maladie neurodégénérative débutante.

1. Bilan diagnostic et parcours de soins

Transient epileptic amnesia (TEA) est une épilepsie rare mais possiblement sous-estimée. Le diagnostic des patients présentant une TEA doit être confirmé dans un centre expert pour l'épilepsie et les troubles de la mémoire avec une collaboration étroite entre les équipes de neuropsychologie, d'épileptologie, de neurologie et de médecine de ville.

1.1. Bilan clinique

Le bilan clinique comprend un interrogatoire épileptologique détaillé à la recherche de signes associés orientant vers une origine épileptique au cours des épisodes amnésiques comme des sensations de déjà vécu, des hallucinations olfactives, des troubles du langage, une rupture de contact. Ces symptômes évoquent la survenue de crises partielles. La survenue de crises secondairement généralisées est assez rare.

Les crises se caractérisent dans la forme typique par des épisodes d'amnésie antérograde transitoire. Durant les épisodes transitoires amnésiques, les patients montrent un comportement adapté avec la poursuite de leur activité, avec une incapacité de se souvenir des événements récents (amnésie rétrograde) et/ou de retenir une nouvelle information (amnésie antérograde). On retrouve une perplexité anxieuse avec des questions répétitives dans un tiers des cas environ. La durée des épisodes est souvent inférieure à 60 minutes mais peut atteindre plusieurs heures en cas de déficit mnésique post critique prolongé.

1.2. Bilan diagnostique

- **Un bilan neuropsychologique détaillé** doit être réalisé avec évaluation de la mémoire autobiographique et d'un rappel différé à distance de l'évaluation initiale.
- un EEG standard et EEG de sommeil : soit EEG de sieste et/ou EEG de nuit.

- L'IRM cérébrale avec séquences FLAIR, inversion récupération et coupes bi hippocampique ne met pas en évidence de lésions spécifiques.
- Un PET-FDG peut être réalisé à la recherche d'un hypométabolisme en général modéré temporal interne.

3. Diagnostic différentiel

3.1. Transient Global amnesia, « ictus amnésique » non épileptique

Pour différencier les TGA des TEA : évaluation du nombre d'épisodes d'ictus, leur durée, et les signes associées parfois subtils.

Un épisode d'ictus amnésique typique isolé sans signe clinique associé ne doit pas faire rechercher un TEA. La durée des épisodes au cours des TEA est souvent plus courte que dans les autres étiologies d'ictus amnésique.

3.2. Epilepsie du lobe temporal du sujet âgé,

Les TEA font partie des épilepsies du lobe temporal du sujet âgé, mais ne doivent pas être confondues avec les autres causes d'ELT du sujet âgé, en particulier vasculaires, neurodégénératives et inflammatoires. En effet les perturbations mnésiques inter critiques sont fréquentes dans les épilepsies du lobe temporal symptomatiques et cryptogéniques, et peuvent être un facteur confondant. Cependant le pronostic est très variable dans ces différents groupes d'ELT du sujet âgé.

Le profil clinique des TEA est stable et doit être considéré comme un syndrome épileptique distinct avec un pronostic globalement favorable. Ce profil doit être différencié de celui des ELT vasculaires, neurodégénératives et inflammatoires.

4. Prise en charge thérapeutique

- Une prise en charge globale des patients présentant un syndrome de TEA est important. Cela nécessite la correction des facteurs pouvant aggraver les troubles mnésiques : troubles anxieux et thymiques, trouble du sommeil. Un soutien psychologique peut parfois aider les patients, ainsi que si possible une remédiation cognitive.

Ainsi le rôle du médecin traitant est de prendre en charge de façon globale le patient et ses comorbidités qui peuvent aggraver les troubles mnésiques, une fois le diagnostic établi et de surveiller avec le neurologue l'absence de récurrence des épisodes amnésiques, et de la plainte cognitive et son évolution.

Recours aux associations de patients si besoin : <http://www.epilepsie-france.com/>

- Un traitement anti épileptique bien conduit est nécessaire. La tolérance et l'efficacité est bonne. Le traitement permet un contrôle des épisodes amnésiques, et à un moindre degré peut améliorer la plainte et les troubles mnésiques.
- Le suivi longitudinal est indispensable afin de mieux caractériser et définir le pronostic des patients atteints de TEA. Une consultation neurologique en épileptologie et en neuropsychologie annuelle est souhaitable. Un EEG de contrôle de veille et de sommeil, avec bilan neuropsychologique détaillé et épreuve de rappel à 6 semaines doit être réalisé après introduction d'un traitement antiépileptique à 1 an environ, puis tous les 5 ans selon l'évolution. Un IRM de contrôle à distance est souhaitable.

5. Contacts utiles

Liste des Centres de références et des centres de compétence Epilepsies Rares (CRéER)

Site coordonnateur : Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Necker Enfants Malades

Sites constitutifs : Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Pitié Salpêtrière, Centre hospitalo-universitaire de Lille, Hospices Civils de Lyon, Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille, Centre hospitalo-universitaire de Nancy, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Centres de compétences : Centre hospitalo-universitaire de Bordeaux, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Robert Debré, Centre hospitalo-universitaire d'Amiens, Centre hospitalo-universitaire d'Angers, Centre hospitalier régional et universitaire de Brest, Centre hospitalo-universitaire de Clermont-Ferrand, Centre hospitalo-universitaire de Dijon, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Raymond Poincaré, Centre hospitalo-universitaire de Grenoble, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Kremlin Bicêtre, Centre hospitalo-universitaire de la Réunion, Centre hospitalo-universitaire de Limoges, Centre hospitalo-universitaire de la Martinique, Centre hospitalo-universitaire de Nice, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris – Trousseau, Centre hospitalo-universitaire de Reims, Centre hospitalo-universitaire de Rennes, Centre hospitalo-universitaire de Saint-Etienne, Centre hospitalo-universitaire de Toulouse, Centre hospitalier régional et universitaire de Tours