

Quel intérêt de l'électroencéphalogramme dans le diagnostic syndromique ?

What is the interest of the electroencephalogram in the syndromic diagnosis?

Ines Kammoun¹, Héla Mnif¹, Fatma Kamoun Feki², Kaouthar Masmoudi¹, Chahnez Triki²

1-Service explorations fonctionnelles, CHU Habib Bourguiba Sfax

2-Service de neurologie pédiatrique, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie.

Unité de recherche «neuropédiatrie» UR12ES16. / Faculté de Médecine, Université de Sfax.

RÉSUMÉ

Introduction : Le diagnostic syndromique en épileptologie est un défi auquel on s'y confronte souvent en pratique quotidienne. En effet, il peut demeurer difficile chez certains enfants voir n'est possible qu'après plusieurs années d'évolution.

Observation : Il s'agit d'un enfant qui a présenté à l'âge de 3 ans 6 mois des absences atypiques concomitantes sur le plan électrique à des bouffées de pointes ondes et polypointes ondes. A l'âge de 6 ans, il a développé d'autres types de crises faites de chute lente de la tête, sursaut des épaules, chute lente sur le côté et rupture de contact. Tous ces phénomènes paroxystiques se sont organisés en association fortuite et variable d'une période à une autre sur une durée de 2 ans. Parallèlement, l'enfant a développé des troubles cognitifs. A l'électroencéphalogramme (EEG), on a objectivé des rythmes rapides en veille et sommeil. Ce n'est qu'à l'âge de 8 ans, que l'enfant a présenté des crises toniques, ainsi le diagnostic de syndrome de Lennox Gastaut a été retenu.

Conclusion : En l'absence de marqueurs spécifiques, le diagnostic syndromique en épilepsie reste électro-clinique.

Mots-clés

Syndrome de Lennox Gastaut, crises myoclonono-astatiques, électroencéphalogramme, crises toniques

SUMMARY

Introduction: The identification of the epileptic syndrome is a challenge particularly in childhood epilepsies. In fact, the diagnosis may need several years to be fulfilled.

Observation: Our patient presented at the age of 3 years 6 months atypical absence. His electroencephalogram (EEG) showed generalized spikes and waves and polyspikes and waves. At age 6, he has developed other types of seizures: slow fall of the head, shoulders jerks, slow fall to the side and loss of consciousness. All these phenomena were organized in a fortuitous and variable association from one period to another over 2 years. Meanwhile, the child developed cognitive impairment. EEG showed fast rhythms in sleep and waking. It was only at the age of 8 years, when the child developed tonic seizures, that we made the diagnosis of Lennox-Gastaut syndrome.

Conclusion: In the absence of Specific Markers, syndromic diagnosis in epilepsy remains Electro-clinical.

Key- words

Lennox Gastaut syndrome, myoclonono-astatic seizures, electroencephalogram, tonic seizures

Le diagnostic syndromique en épileptologie est un défi auquel on s'y confronte souvent en pratique quotidienne. En effet, il peut être évident dès les premières crises épileptiques chez certains enfants. Cependant chez d'autres, il demeure difficile voir n'est possible qu'après plusieurs années d'évolution [1].

OBJECTIF

Nous rapportons le cas d'un enfant qui s'est présenté avec un tableau électro-clinique atypique afin de mettre en évidence l'intérêt de l'électroencéphalogramme (EEG) dans le diagnostic syndromique et le suivi des enfants épileptiques.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé actuellement de 10 ans, issu de parents cousins germains, aux antécédents d'épilepsie généralisée chez la grand-mère maternelle et sans antécédents personnels a été adressé au service de neurologie pédiatrique du centre hospitalo-universitaire Hédi Chaker de Sfax à l'âge de 5 ans et 8 mois pour une épilepsie mal équilibrée.

Son épilepsie a débuté à l'âge de 3ans 6 mois, faite d'épisodes de rupture de contact avec clonies palpébrales durant quelques secondes non traitées, puis associées après 3 mois d'évolution à une chute atonique de la tête, à raison de 3 fois/ mois. L'EEG inter-critique de veille a montré un rythme de base dans la bande alpha-thêta avec présence de décharges de pointe onde (PO) lentes <3 Hz en centro-temporal droit diffusant à gauche, suivies d'un ralentissement du tracé en antérieur droit (Figure1).

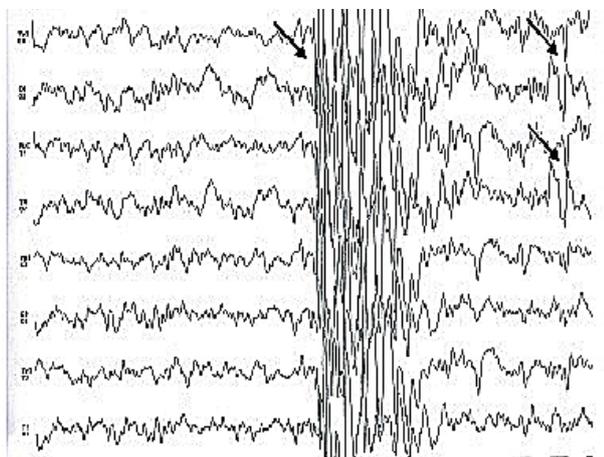


Figure 1 : EEG de veille : Décharge de polypointes ondes diffuses suivies de ralentissement mêlé à des pointes centro-temporales droites.

L'enfant a été mis alors sous Valproate de sodium et l'évolution s'est faite vers une augmentation de la fréquence des crises. L'EEG de contrôle après 20 mois d'évolution, soit à l'âge de 5ans, a montré une altération de l'organisation du tracé de veille avec perte de la différenciation antéro-postérieure.

Vers l'âge de 6ans, il a commencé à avoir d'autres types de crises faites de chute lente de la tête, sursaut des épaules, chute lente sur le côté et rupture de contact associée par moment à une perte d'urines. Tous ces phénomènes paroxystiques se sont organisés en association fortuite et variable d'une période à une autre sur une durée de 2ans. Sur le plan cognitif, l'enfant a commencé à présenter des troubles de comportement à type d'agitation et hétéro agressivité, des difficultés scolaires. Le quotient intellectuel a été évalué à 67 à l'âge de 6 ans 8 mois.

Sur le plan électrique, l'EEG à l'âge de 6ans 5mois, a objectivé de longues décharges de PO et polypointes ondes (PPO) avec focalisation constante en centro-temporal droit et des rythmes rapides (RR) en veille, persistant pendant le sommeil avec altération de l'organisation (Figure 2). Ainsi, une évolution vers une encéphalopathie épileptique type Lennox Gastaut a été suspectée.

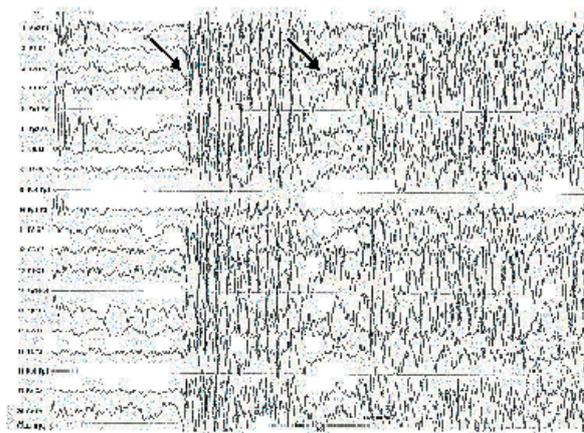


Figure 2 : EEG de veille : présence de bouffées de pointes ondes et polypointes ondes suivies de rythmes rapides et aplatissement de tracé

Sur le plan thérapeutique, plusieurs associations médicamenteuses ont été essayées dont le Valproate de Sodium, la Lamotrigine, le Lévétiracetam, le Phénobarbital et le Clobazam sans amélioration clinique ni électrique (tableau 1).

Ce n'est qu'en Aout 2014, soit à l'âge de 8ans, que l'enfant a commencé à avoir des « Drop attacks » avec chutes lourdes tantôt en avant, tantôt en arrière. Sur le plan électrique, on a objectivé pour la première fois des crises focales faites de clonies du membre supérieur

ces situations, il est recommandé de classer sémiologiquement les crises épileptiques et de suivre régulièrement les enfants. Le traitement doit être orienté selon le type de crise et le spectre d'action des médicaments antiépileptiques. Notre patient n'a pas reçu de traitement aggravant, à savoir la Carbamazépine. Pour notre patient, à cinq ans d'évolution, il a présenté des crises focales à sémiologie motrice et des crises toniques au cours du sommeil, qui ont été objectivées à l'EEG vidéo.

C'est ainsi que chez notre patient, le début était par des crises épileptiques de type absences et des crises atoniques sans altération du rythme de base à l'EEG ni RR mais avec des anomalies focales ce qui n'était pas en faveur d'un syndrome épileptique « idiopathique » et faisait évoquer un « pseudo-Lennox ».

Cependant, Alexis Arzimanoglou et al proposent que les crises toniques, les RR au cours du sommeil et l'altération de rythme de base permettent de différencier le syndrome de Lennox Gastaut du pseudo-Lennox. La présence de crises toniques généralisées au cours de sommeil permet d'écartier le diagnostic de pseudo-Lennox [4].

Ainsi, le syndrome de Lennox Gastaut a été ainsi retenu rétrospectivement. Il s'agit, en effet, d'une encéphalopathie pharmaco-résistante qui associe plusieurs types de crises dont les crises toniques au cours du sommeil qui sont les plus caractéristiques. Le pattern électrique, associe des anomalies à type de PO et

PPO à 2,5Hz, un rythme de fond altéré, un sommeil mal organisé et des RR au cours du sommeil [5].

Les anomalies focales (ondes delta ou pointes) sont fréquentes dans le syndrome de Lennox-Gastaut et alors corrélées à la topographie d'une éventuelle lésion cérébrale [6]. Elle reflète le caractère lésionnel du syndrome et aussi une continuité entre les épilepsies focales atypiques (nommées également « pseudo-Lennox ») et le syndrome de Lennox Gastaut proprement dit.

Cependant, une transition d'une entité à une autre n'est pas rare chez un même patient, d'où l'intérêt d'un suivi électro-clinique régulier, tel était le cas de notre patient.

Ainsi, il existe un continuum entre certains syndromes épileptiques chez l'enfant, et où le passage de l'un vers l'autre est possible. Ceci est reconnu pour certains syndromes particuliers tels que le syndrome d'épilepsie focale maligne avec crises migrante du nourrisson et le syndrome de West, ou entre le syndrome de West et le Syndrome de Lennox Gastaut. D'autres situations sont parfois plus difficiles surtout quand la définition même du syndrome épileptique n'est pas possible dès le début de l'évolution et un suivi rigoureux aussi bien clinique que électro-encéphalographique s'impose.

Certains syndromes épileptiques partagent un même âge de début et plusieurs types de crises épileptiques. En l'absence d'un marqueur spécifique, l'EEG joue un rôle primordial dans l'orientation diagnostique.

REFERENCES

1. Pina-Garza JE, Chung S, Montouris GD, Radtke RA, Resnick T, Weschler RT. Challenges in identifying Lennox-Gastaut syndrome in adults: A case series illustrating its changing nature. *Epilepsy Behav Case Rep* 2016; 11; 5: 38-43. DOI: 10.1016/j.ebcr.2016.01.004. eCollection 2016.
2. Kaminska A, Oguni H. Lennox-Gastaut syndrome and epilepsy with myoclonic-astatic seizures. *HandbClinNeurol* 2013;111:641-52. DOI: 10.1016/B978-0-444-52891-9.00067-1
3. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52; 11:988-93. DOI: 10.1111/j.1469-8749.2010.03744.x. Epub 2010 Aug 16.
4. Arzimanoglou A1, Resnick T. All children who experience epileptic falls do not necessarily have Lennox-Gastaut syndrome... but many do. *EpilepticDisord* 2011; 13; 1:S3-13. DOI: 10.1684/epd.2011.0422.
5. Bourgeois BF, Douglass LM, Sankar R. Lennox-Gastaut syndrome: A consensus approach to differential diagnosis. *Epilepsia* 2014; 55; 4:4-9. DOI: 10.1111/epi.12567.
6. Plouin P, Kaminska A, Moutard ML et Soufflet C. *Livre L'EEG en pédiatrie*, Paris 2005 :98.