

Caractéristiques cliniques et électriques de l'épilepsie absence de l'enfant et de l'adolescent à Alger

**Abdellaoui Walid, Sadibelouiz Mustapha, Ait-Kaci-Ahmed Mahmoud
EHS Ait Idir, Laboratoire d'EEG, Service de Neurologie**

Abstract

The present research focuses on the analyses of clinical manifestations, video-ictal EEG recording, medication use of Childhood Absence Epilepsy CAE and Juvenile Absence Epilepsy JAE in Algiers population. 45 patients were identified by a review of all clinical information, age at seizure onset, main video-ictal EEG recording, medication used. EEG recording performed at our EEG laboratory from 2009-2013. Absences were severe and the only seizure type in CAE, but non-predominant in JAE. Epileptic hallmark of CAE was 3Hz spike and slow wave complexes GSW, and 3,5 Hz GSW in JAE.

Keywords: childhood absence epilepsy, juvenile absence epilepsy, absences, generalized tonic-clonic seizure, ictal-EEG.

Résumé

La présente recherche porte sur l'analyse des manifestations cliniques, l'enregistrement vidéo-EEG-ictal, l'utilisation de médicaments dans l'épilepsie d'absence de l'enfant (EAE) et l'épilepsie absence juvénile (EAJ) dans la wilaya d'Alger. 45 patients ont été identifiés avec une étude des éléments cliniques, âge de début des crises, enregistrement EEG principalement par vidéo-EEG, et type des médicaments utilisés. Enregistrement EEG effectué dans notre laboratoire EEG de 2009 à 2013. Nous avons utilisé les critères définis par la Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE). Les absences étaient sévères et constituaient le seul type de crises dans l'EAE, mais non prédominant dans l'EAJ. La caractéristique électrique d'EAE était les décharges de point-ondes lente à 3Hz POL, et des POL à 3,5 Hz dans l'EAJ.

Mots-clés : épilepsie absence de l'enfant, épilepsie absence juvénile, absences, crise tonico-clonique généralisée, EEG ictal.

Introduction

L'épilepsie Absence de l'Enfant (EAE) fait partie des syndromes épileptiques les plus fréquents, représentant 10% des épilepsies pédiatriques. Le diagnostic de l'EAE peut être difficile, même pour des spécialistes. Les enfants atteints ont un risque de difficultés scolaires. Un diagnostic précoce avec une prise en charge thérapeutique permettent de prévenir l'échec scolaire et un devenir psychosocial de niveau faible.

1. Sémiologie

L'épilepsie absence juvénile (EAJ) est une épilepsie généralisée idiopathique, caractérisée par une prédisposition génétique, un âge de début autour de la puberté et par l'absence de déficit neurologique ou intellectuel. Les absences sont typiques et sont présentes, dans la plupart des cas, mais elles sont plus longues et moins fréquentes, que dans l'EAE. Les crises tonico-cloniques généralisées sont observées dans 80% des cas.

Dans la classification syndromique de la ligue internationale de lutte contre l'épilepsie, (LICE) (commission, 1989), l'EAE, est une épilepsie généralisée idiopathique ainsi définie : la pycnolepsie survient chez les enfants d'âge scolaire (pic à 6-7 ans), avec une forte prédisposition génétique. Par ailleurs, chez des enfants normaux, elle est plus fréquente chez les filles, que chez les garçons. Elle est caractérisée par des absences très fréquentes (plusieurs par jour). L'EEG montre des pointes ondes bilatérales, synchrones et symétriques, habituellement à 3HZ, sur une activité de fond, normale.

Pendant l'adolescence, des crises généralisées tonico-cloniques peuvent être observées, les absences disparaissent ou plus rarement persistent comme seul type de crises.

Une définition plus précise a été proposée par la Task Force on classification, de la ligue internationale de lutte contre l'épilepsie (LICE), définissant des critères d'inclusion et d'exclusion (Loiseau et Panayiotopoulos, 2005). Elle prend en compte plusieurs points importants pour le diagnostic, tels que le degré d'altération de la conscience, la morphologie des décharges de pointe-ondes, la place des crises tonico-cloniques généralisées et des critères précis, d'exclusion. Cette proposition considère les myoclonies, les myoclonies palpébrales péri-orales, les myoclonies violentes, comme des crises myocloniques, plutôt que comme des absences.

Le pronostic est plus réservé, lorsqu'elles existent (Panayiotopoulos, 1997, 2005). Il en est de même pour les polypointes (plus de 3 pointes par onde lente) avec coexistence de secousses myocloniques ou de crises généralisées convulsives (Panayiotopoulos, 1989 ; Frong, 1998 ; Fakhoury et Abou-Khalil, 1999).

La définition suivante correspondrait de façon plus pointue, de l'EAE : c'est une absence de l'enfant et une épilepsie généralisée idiopathique liée à l'âge, survenant chez les enfants, par ailleurs normaux, des filles plus souvent que des garçons, avec une forte prédisposition génétique. L'âge de début est entre 4 et 10 ans, avec un pic à 5-7 ans. L'épilepsie absence de l'enfant est l'archétype des syndromes épileptiques de l'enfance, avec des absences typiques. Les absences sont sévères et fréquentes, des dizaines à des centaines par jour. Leur durée varie de 4 à 20 secondes, mais la plupart durent environ 10 secondes. Cliniquement, il y a une altération brusque et sévère de la conscience (perte complète) avec un arrêt des activités volontaires pendant toute l'absence.

Les yeux s'ouvrent spontanément, la respiration, la parole et les activités volontaires s'arrêtent dans les 3 secondes après le début de la décharge. Des automatismes sont fréquents

mais non significatifs. Les yeux sont fixes ou bougent lentement, des clignements palpébraux (généralement discrets) peuvent survenir.

Des myoclonies palpébrales soutenues, des myoclonies peri-orales, des secousses isolées ou rythmiques massives de la tête, du tronc ou des membres, ne sont probablement pas compatibles avec un diagnostic d'épilepsie absence de l'EAE.

Toutefois, des myoclonies d'intensité modérée, surtout au début de la crise, peuvent être un élément de ce syndrome. Des crises tonico-cloniques généralisées et d'autres types de crises ne doivent pas être des signes d'EAE. Le déclenchement des absences par un stimulus visuel ou autre est contre le diagnostic d'EAE. Une discrète altération de la conscience ou une conscience restant normale sont incompatibles avec ce diagnostic. L'EEG montre une activité de fond normale, avec, parfois, un rythme delta postérieur, de grande amplitude.

Les décharges critiques sont faites de pointe-ondes généralisées (bilatérales, synchrones et symétriques), de grande amplitude, avec une seule pointe ou deux pointes (occasionnellement trois pointes) par complexe.

Elles sont rythmiques à environ 3-4 HZ (>2.5 HZ), avec un ralentissement progressif et régulier (de 0.5 à 1 HZ) au cours de la décharge, pendant les 1 à 2 premières secondes et elles sont non fiables, pour ces mesures. Il n'y a pas de variation importante, dans le rapport entre la pointe et l'onde lente, pas de fluctuation du rythme pendant la décharge et sûrement pas de fragmentation des décharges critiques. Une rémission survient habituellement, avant l'âge de 12 ans, mais des crises tonico-cloniques généralisées, peu fréquentes, peuvent apparaître pendant l'adolescence.

Selon la classification des épilepsies et des syndromes épileptiques (commission, 1989), « les absences de l'EAJ sont les mêmes, que dans la pycnolepsie, mais les absences avec rétropulsion, sont moins fréquentes. Les manifestations surviennent autour de la puberté. La fréquence des crises est moindre que dans la pycnolepsie, avec des absences survenant moins fréquemment que tous les jours, la plupart du temps de façon sporadique. Les crises tonico-cloniques généralisées sont fréquentes survenant souvent le matin à la période du réveil. Elles précèdent le début des absences, plus souvent que dans l'EAE. De façon exceptionnelle, les patients ont aussi des myoclonies ».

L'âge de début se situe généralement entre 7 et 17 ans, avec un pic à 10-12 ans. Dans l'EAJ, la fréquence des absences est moindre (spaniolepsie) que dans l'EAE, elles sont souvent plus longues, mais parfois, elles peuvent survenir plusieurs fois par jour. Les absences peuvent survenir en série, pendant l'heure, qui suit le réveil. Elles sont de même type que celles de l'EAE, mais les absences avec rétropulsion sont moins fréquentes. La perte de conscience est brutale, plus au moins profonde. Elle est moins prononcée que dans l'EAE. Dans une étude vidéo, le langage et l'hyperventilation étaient moins perturbées dans l'EAJ que dans l'EAE (Panayiotopoulos, 1989). Au cours de certaines crises, il y avait une reprise du langage et de l'hyperventilation, au cours de l'absence. L'ouverture spontanée des yeux était rare. Cependant, cette étude est basée seulement sur 3 cas d'EAJ ; elle n'est donc pas forcément représentative. Des automatismes simples sont fréquents, pendant une absence, en particulier quand elle dure plus de 10 secondes. Des légères myoclonies palpébrales sont habituelles, mais des myoclonies prononcées ou des myoclonies péri-orales, des myoclonies prononcées des membres, du tronc, de la tête, pendant l'absence, sont incompatibles avec une EAJ (Panayiotopoulos, 2010).

Sur le plan neuropsychologique, les enfants atteints d'EAE souffrent de troubles de l'attention et d'une atteinte des fonctions exécutives. Ces déficiences persistent souvent, même lorsque

les crises sont traitées. Bien que l'EAE soit considérée comme un trouble bénin, les enfants atteints par l'EAE, peuvent avoir une mauvaise adaptation psychosociale. De nombreux groupes d'étude se sont concentrés sur la recherche d'une éventuelle base biologique, pour expliquer les comorbidités de l'EAE, en termes d'anomalies cérébrales, régions impliquées dans le comportement, les émotions, la cognition et le langage. Les tests d'intelligence sont considérés comme l'outil de première ligne, pour évaluer par un quotient intellectuel QI, les troubles cognitifs chez ces enfants. Ces tests aident à guider le diagnostic, le traitement et la planification de l'éducation.

L'échelle d'intelligence, le Wechsler Balance For Children-4^{ème} édition (Wisc-IV, Wechsler, 2003), est un outil sensible pour l'évaluation des déficiences cognitives liées à l'épilepsie chez les enfants soumis à des conditions cliniques et à une charge épileptiques élevée. Une faiblesse du QI global est retrouvée par Caplan et al. (2008) et Pavon et al. (2001). Ces deux auteurs ont observé des scores inférieurs, chez les enfants avec EAE, comparés aux témoins, bien que les scores se situent, dans les limites de la valeur normale. Ces études ont inclus un petit nombre de patient. D'après Jones et al. (2010) 8 cas sur 25 avaient un QI inférieur à la moyenne. Les crises épileptiques fréquentes sont considérées comme un facteur de mauvais pronostic pour le fonctionnement cognitif dans les études prospectives de Nolan et al.

Des associations significatives ont également été observées entre un QI bas et un début précoce de l'épilepsie. Un contrôle médiocre des crises, et un trouble formel du raisonnement, soutenant l'hypothèse que le QI puisse refléter l'impact de l'épilepsie, sur la cognition et le langage.

De plus, Caplan et al. (2005) ont souligné que les enfants avec EAE avec un QI inférieur, avaient beaucoup plus de difficultés sociales. La corrélation entre des performances de QI plus médiocres et les troubles du comportement, était également mise en évidence par Hermann et al. (2008). Ces auteurs ont souligné que la présence de comorbidités comportementales pourrait être associée à un mauvais développement cognitif. La cognition générale chez les EAE, a souvent été liée à celle des syndromes épileptiques entraînant généralement un score QI plus élevé en comparaison avec des enfants souffrant de crises partielles complexes ou avec une épilepsie symptomatique, mais avec un score plus faible que dans l'épilepsie à paroxysme rolandique ou épilepsie avec pointes centro-temporales.

Dans une étude de Mandelbaum et al. (1997), un score cognitif élaboré après l'administration d'une batterie de tests, a révélé qu'au début de l'étude, les EAE ont eu des résultats inférieurs à ceux avec crises convulsives partielles ou généralisées.

L'analyse des performances après 6 à 12 mois sous traitement antiépileptique, n'a pas montré une détérioration imputable aux médicaments antiépileptiques.

Siren (2007), dans une étude clinique prospective a émis l'hypothèse d'un rôle positif des médicaments antiépileptiques sur les fonctions cognitives : l'arrêt des crises a influencé positivement le fonctionnement neurocognitif chez les enfants avec épilepsie absence nouvellement diagnostiquée. Le score QI était dans les limites de la normale chez les patients avec épilepsie absence de l'enfant (EAE) et dans le groupe témoin. Durant le suivi des sujets après l'introduction des médicaments antiépileptiques, un effet bénéfique significatif a été rapporté dans le groupe d'étude en termes de fluidité motrice ; de mémoire et d'attention.

Cependant en 2003, Nolan et al. (2003) ont rapporté que l'utilisation de plus de deux anticonvulsivants a été associée à une diminution du score QI, dans une population de 169 enfants dont 17 avaient une médiane d'un seul médicament antiépileptique.

Des données similaires ont été obtenues dans l'évaluation des compétences neuropsychologiques chez 13 enfants atteints d'EAE, dont 5 ont été traités avec un seul médicament antiépileptiques et 8 avec deux médicaments antiépileptiques. Cependant, en raison de la petite taille de ces groupes d'étude, il n'est pas possible de généraliser ces résultats à tous les enfants atteints d'EAE. Sur le plan du langage, les données de la littérature sont contradictoires. La plupart des études portant sur le QI verbal et les compétences linguistiques, ont trouvé des performances médiocres chez les EAE relativement à celles des enfants normaux. Caplan a trouvé des scores moyens de QI verbal et de langage inférieurs dans le groupe d'enfants avec EAE. Des résultats similaires ont été rapportés par Jones (2010) et Henkin (2005). Certains auteurs ont signalé des déficits limités à certains domaines du langage tels que la fluence verbale. Agati (2012) a constaté une différence significative en ce qui concerne la fluidité phonologique entre les patients avec épilepsies absences et sujets sains, alors qu'il n'y a pas de différence dans les scores QI, chez les sujets avec épilepsie absence.

Nolan et al. (2003) avaient constaté une performance QI verbal, supérieure chez les EAE, comparés à ceux affectés par l'épilepsie du lobe temporal. Nolan a constaté que les enfants avec épilepsie généralisée idiopathique, y compris les patients avec épilepsie absence, ont obtenu de meilleurs résultats en termes de QI verbal que les autres syndromes épileptiques.

Hommet (2001), dans ses travaux sur la relation entre la latéralisation des fonctions hémisphériques telles que le langage et la topographie des anomalies paroxystiques, n'a pas trouvé de différence entre les EAE et les enfants sains. De plus, il n'existe aucune différence dans les schémas d'organisation cérébrale du langage.

Sur le plan des troubles d'apprentissage : les facteurs de risques sont : le jeune âge d'apparition, la fréquence des crises plus élevée, le score QI plus bas, le sexe masculin, la durée de la maladie plus longue et l'utilisation de plusieurs médicaments antiépileptiques.

À l'aide de la morphométrie IRM fonctionnelle, il est possible de caractériser les différents circuits cérébraux impliqués dans le processus d'apprentissage. Cependant, des variables telles que les facteurs familiaux, les problèmes apprentissage préexistants, peuvent influencer la sous performance scolaire et les défauts cognitifs, chez les enfants épileptiques. Sur le plan attention : les troubles d'attention sont fréquemment rapportés par les patients atteints d'épilepsie, particulièrement l'épilepsie absence. Ils peuvent interférer avec la scolarité des enfants, la performance et la vie quotidienne. L'attention semble être particulièrement vulnérable à l'activité épileptique. L'évaluation des fonctions cognitives est complexe en raison de nombreuses variables, pouvant affecter les capacités cognitives.

Cerminara (2013) a prospectivement étudié le fonctionnement attentionnel de vingt-quatre enfants atteints d'épilepsie absence. Les résultats ont montré que par rapport à des patients sains, les patients avec épilepsie absence (EAE) avaient une altération de l'attention divisée, ainsi que impulsivité et sélectivité de l'attention.

Cependant, aucune différence n'a été observée entre les deux groupes, en matière d'attention focalisée. En ce qui concerne les effets des médicaments antiépileptiques sur les capacités d'attention chez les EAE, la plupart des études ont signalé un taux plus élevé de dysfonctionnement de l'attention chez les patients traités par lamotrigine ou ethosuximide. Glausser (2010) a rapporté une augmentation du taux de dysfonctionnement de l'attention dans le groupe traité par acide valproïque, comparé aux groupes traités avec lamotrigine ou ethosuximide à 16-20 semaines et à 12 mois de suivi.

Ces résultats ont également été confirmés par Thio (2013) dans une grande étude d'une cohorte dans laquelle 49% des EAE traités par acide valproïque pendant 16-20 semaines, avaient des troubles de l'attention, pour 24% des enfants traités par lamotrigine et 32% des enfants traités par ethosuximide. Les enfants traités par acide valproïque étaient moins susceptibles de montrer une amélioration d'attention, que ceux traités par lamotrigine ou ethosuximide. Sur le plan des fonctions exécutives, la plupart des données de la littérature font apparaître un déficit des fonctions exécutives chez tous les sujets épileptiques et en particulier les sujets avec épilepsie absence.

2. Patients et méthode

Il s'agit d'une étude prospective menée dans le laboratoire d'EEG, sur une période de 5 ans, de janvier 2009 à décembre 2013, incluant 45 patients avec épilepsies absences, selon les données cliniques, l'âge au début de la crise, l'enregistrement vidéo-EEG critique et les traitements antiépileptiques utilisés. Nous avons divisé notre population de patients en EAE et EAJ. Nous avons utilisé les critères définis par la ligue internationale de lutte contre l'épilepsie.

Concernant l'EAE les critères d'inclusion étaient :

1. Début entre 4 et 10 ans
2. Développement normal, état neurologique normal
3. Absences courtes (4-20 secondes, exceptionnellement plus), et fréquentes (des dizaines par jour) avec perte de conscience brusque et complète, automatismes fréquents, sans signification diagnostique ou pronostique
4. Décharges EEG critiques de complexes de pointe-ondes généralisées de grande amplitude, avec seulement une ou deux pointes (exceptionnellement trois), rythmiques autour de 3 Hz, avec un léger ralentissement, progressif et régulier, entre le début et la fin de la décharge. Leur durée va de 4 à 20 secondes.

3. Résultats

Notre série était composée de 26 filles (57,8%) et 19 garçons (42,2%) : Figure 1. L'âge de début des crises dans l'EAE était entre 4 et 10 ans. L'âge de début des crises dans l'épilepsie absence juvénile (EAJ) était entre 10 et 17 ans.

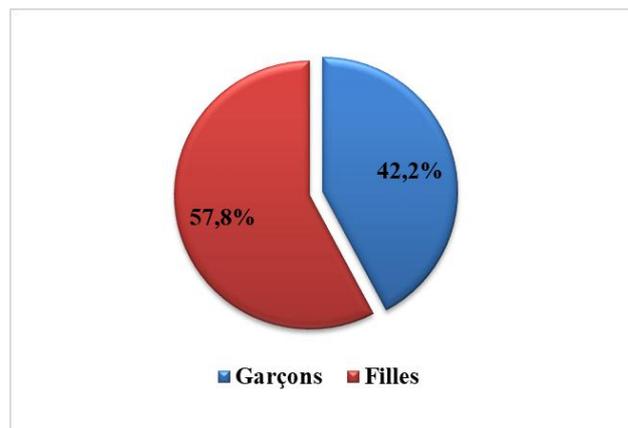


Figure 1 : Répartition des patients en fonction du sexe

Les syndromes épileptiques incluant 26 cas d'EAE et 19 cas d'épilepsie absence juvénile (EAJ) : Figure 2.

Les crises au début étaient des absences pour les patients avec EAE, par contre c'était des crises tonico-cloniques généralisées, pour les patients avec EAJ.

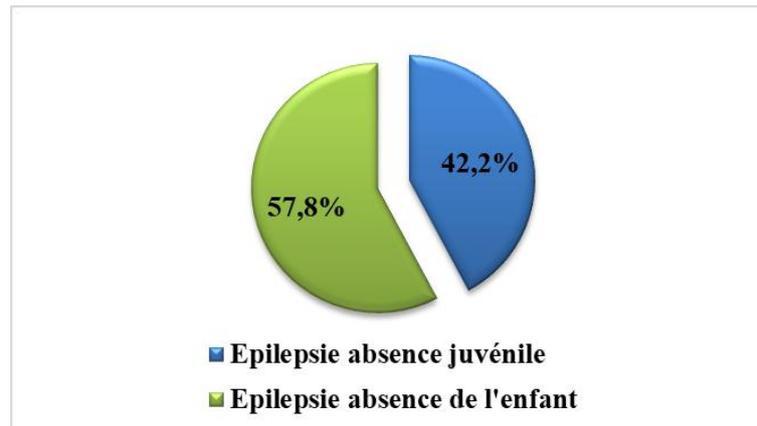


Figure 2 : Répartition des syndromes épileptiques

Sur le plan EEG critique, nous avons enregistré des anomalies épileptiques à type de décharges de pointe-ondes lentes à 3 Hz chez les patients avec EAE et des décharges de pointe-ondes lentes, à une fréquence de 3,5 Hz chez les patients atteints d'épilepsie absence juvénile (EAJ).

Sur le plan thérapeutique : Figure 3 et 4, l'acide valproïque a permis de contrôler les crises chez 88,5% des patients avec EAE et chez 88,2% des patients avec EAJ. La lamotrigine a été utilisée chez 3 patients (11,5%) présentant une EAE et chez un patient (15,8%) présentant une EAJ.

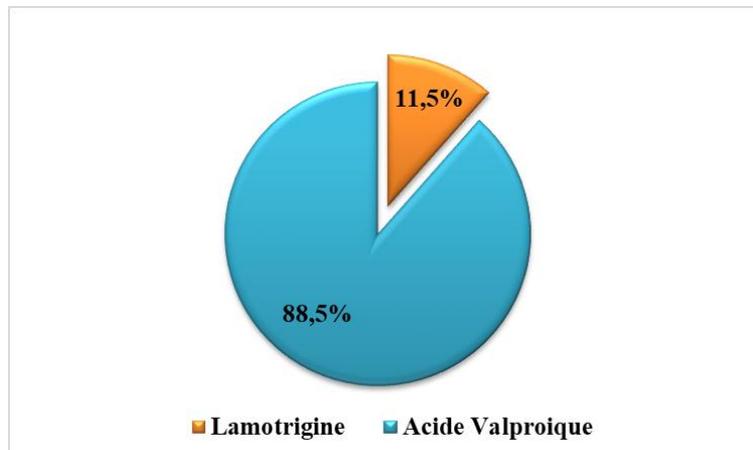


Figure 3 : Choix thérapeutique dans l'épilepsie de l'enfant (EAE)

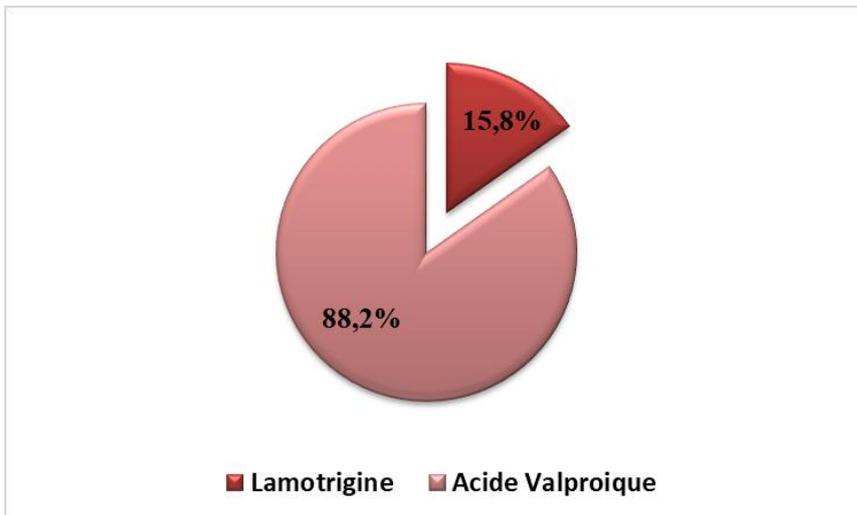


Figure 4 : Choix thérapeutique dans l'épilepsie absence juvénile

3. Discussion

Concernant l'épilepsie de l'enfant (EAE) nos résultats sont concordants avec les données de la littérature (Panayiotopoulos, 2008) ou l'épilepsie absence de l'enfant, est considérée comme une épilepsie généralisée idiopathique, liée à l'âge, survenant chez des enfants, par ailleurs normaux, filles plus souvent que garçons, avec une forte prédisposition génétique.

L'âge de début est entre 4 et 10 ans, avec un pic à 5-7 ans. L'épilepsie absence de l'enfant (EAE) est l'archétype des syndromes épileptiques de l'enfance avec des absences typiques. Les absences sont sévères et fréquentes, de dizaines à des centaines par jour. Leur durée varie de 4 à 20 secondes, mais la plupart durent environ 10 secondes. Cliniquement, il y a une altération brusque et sévère de la conscience (perte complète), avec un arrêt des activités volontaires, pendant toute l'absence. Des automatismes sont fréquents mais non significatifs. Les yeux sont fixes, des clignements palpébraux (généralement discrets) peuvent survenir. Des crises tonico-cloniques généralisées et d'autres types de crises ne doivent pas être des signes d'épilepsie absence de l'enfant (EAE). Une discrète altération de la conscience ou une conscience restant normale, sont incompatibles avec ce diagnostic.

Concernant l'épilepsie absence juvénile (EAJ) nos données cliniques concordent avec celles rapportées dans la littérature (Panayiotopoulos ; 2010, Koutroumanidis ; 2017) ou les absences sont constituées de pointe-ondes et polypointes-ondes à 3,5-4 Hz, bilatérales et synchrones avec une prédominance antérieure.

Sur le plan thérapeutique, en raison de la fréquente association d'absences et de crises tonico-cloniques généralisées, le médicament de première intention est l'acide valproïque. En cas d'effets secondaires, la Lamotrigine peut être donnée (Wheless, 2005, 2007).

Conclusion

Notre population d'étude comprend 45 patients, recrutés sur une période de 5 ans de 2009 à 2013. L'âge de début des crises dans l'EAE était entre 4 et 10 ans. L'âge de début des crises dans l'EAJ, était entre 10 et 17 ans. On note une prédominance féminine (57,8% filles contre 42,2% garçons). Les syndromes épileptiques incluent 57,8% d'EAE et 42,2% d'EAJ. Les absences étaient sévères et constituaient le seul type de crise dans l'EAE, mais non prédominantes dans l'EAJ. Les crises tonico-cloniques généralisées étaient enregistrées chez

la plupart des patients atteints d'EAJ. La caractéristique électrique était l'enregistrement des décharges à type de pointe-ondes lentes à une fréquence de 3 Hz dans l'épilepsie absence de l'enfant (EAE) et 3,5 Hz dans l'épilepsie absence juvénile (EAJ). La réponse au traitement antiépileptique par acide valproïque était excellente dans les deux syndromes épileptiques.

Bibliographie

1. Appleton RE, Beirne M. (1996). Absence epilepsy in children: the role of EEG in monitoring response to treatment. *Seizure*, 5, 147-8.
2. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, et al. (1999). Newly diagnosed epilepsy in children: presentation at diagnosis. *Epilepsia*, 40, 445-52.
3. Dlugos D, Shinnar S, Cnaan A, et al. (2013). Pretreatment EEG in childhood absence epilepsy associations with attention and treatment outcome. *Neurology*, 81,150-6.
4. Koutoumanidis M, Arzimanoglou A, Caraballo R. (2017). The role of EEG in the diagnosis and classification of the epilepsy syndromes: a tool of clinical practice by the ILAE Neurophysiology task force (part 1). *Epileptic Disord*, 19(3), 233-98.
5. Loiseau P, Duche B, Peedespan JM. (1995). Absence epilepsies. *Epilepsia*, 36, 1182-6
6. Panayiotopoulos CP. (2010). *Atlas of epilepsies* London: Springer, 1029-32.
7. Panayiotopoulos CP. (2008).The significance of specific diagnosis in the treatment of epilepsies: childhood and juvenile absence epilepsy. *Dev Med Child Neuro.*, 50(11), 807.
8. Sadleir LG, Farrell K, Smith S, et al. (2006). Electro-clinical features of absence seizures in childhood absence epilepsy. *Neurology*, 67, 413-8.
9. Watemberg N, Farkash M, Har-Gil M, et al. (2015). Hyperventilation during routine electroencephalography: are three minutes really necessary? *Pediatr Neurol.*, 52, 410-3.
10. Yoshinaga H, Ohtsuka Y, Tamai K, et al. (2004). EEG in childhood absence epilepsy. *Seizure*, 13, 296-302.