

Liste des syndromes épileptiques décrits :

Absences myocloniques
Convulsions fébriles
Convulsions infantiles bénignes
Convulsions néonatales bénignes familiales
Convulsions néonatales bénignes non familiales
Encéphalite subaiguë de Rasmussen
Encéphalopathie épileptique
Encéphalopathie épileptique avec suppression-bursts
Epilepsie à paroxysmes rolandiques
Epilepsie absences infantile
Epilepsie avec crises tonico-cloniques du réveil
Epilepsie bénigne à paroxysmes occipitaux
Epilepsie de la lecture
Epilepsie frontale nocturne dominante
Epilepsie myoclonique bénigne du nourrisson
Epilepsie myoclonique des encéphalopathies non progressives
Epilepsie myoclonique juvénile
Epilepsie myoclonono-atonique
Epilepsie photosensible généralisée
Epilepsie provoquée par l'eau chaude
Maladie de Bourneville
Maladie de Sturge-Weber
Syndrome de Dravet
Syndrome de Landau-Kleffner
Syndrome de Lennox-Gastaut
Syndrome de West

On appelle *syndrome épileptique* la réunion de plusieurs signes cliniques (types de crises épileptiques, retentissement sur le développement mental et moteur) et électroencéphalographique débutant à un certain âge.

ABSENCES MYOCLONIQUES

Les absences myocloniques sont un syndrome épileptique.

Les *absences myocloniques* réalisent :

- une rupture du contact avec des secousses rythmiques à la fréquence de 3 par seconde, durant 5 à 60 secondes. La rupture du contact peut être incomplète, l'enfant ayant alors conscience des secousses qu'il essaye de contrôler. Les secousses intéressent les épaules, les bras et les jambes, plus rarement les muscles de la bouche et du menton, mais pas les paupières. Il peut y avoir une déviation latérale de la face et du tronc. L'enfant peut être déséquilibré, mais rarement au point de le faire tomber. Une fois sur deux, l'enfant présente également des crises généralisées tonico-cloniques, qui sont souvent peu fréquentes
- l'état inter critique est variable avec une fois sur deux un retard mental préexistant. Le développement peut être normal.

Le *diagnostic* repose sur la mise en évidence des absences myocloniques par l'enregistrement simultané de l'EEG et des muscles des épaules.

L'âge de *début* se situe entre 1 et 12 ans, l'*évolution* est variable. Dans les cas sans retard mental et sans autre type de crises, l'évolution est souvent favorable en termes de contrôle des crises. Dans les cas avec retard mental, il est fréquent que les crises soient difficiles à contrôler ou ne puissent pas l'être avec les médicaments actuellement disponibles, surtout lorsqu'il existe des crises tonico-cloniques associées.

Le *traitement* repose sur la Depakine®, le Zarontin® et le Lamictal®. Il est rare qu'un seul médicament soit efficace. Il faut souvent les associer, en tenant compte des interactions.

CONVULSIONS FEBRILES

Ce sont des crises convulsives dues à la fièvre. Elles apparaissent surtout entre 9 mois et 5 ans, rarement plus tôt ou plus tard. Elles doivent être distinguées des convulsions dues à une infection intracrânienne : méningite ou encéphalite. C'est pourquoi une ponction lombaire est souvent nécessaire pour les nourrissons qui présentent une première convulsion fébrile avant l'âge de 12 à 18 mois, tranche d'âge au cours duquel le diagnostic précoce d'infection intracrânienne est souvent difficile.

Les *convulsions fébriles* réalisent des secousses et/ou une contraction tonique généralisée du corps, durant quelques minutes. La température est souvent modérément élevée, en cours d'ascension, au moment de la convulsion, mais elle dépasse souvent 39°C quelques heures plus tard. La crise peut être plus longue ou ne concerner qu'un seul côté du corps, ou se répéter quelques heures plus tard. Les rares formes hypotoniques où l'enfant est "mou" sont d'interprétation délicate, difficiles à distinguer d'une syncope fébrile dont la signification est différente car elle est apparentée à un réflexe cardiaque, non à un phénomène primitivement cérébral.

Le *diagnostic* est clinique, et aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Dans un tiers de cas, il existe des antécédents familiaux de convulsions fébriles.

L'*évolution* est variable. Dans 98% des cas, après un petit nombre de crises, l'enfant n'est plus affecté par ce type de problème. Toutefois, des crises peuvent se produire, très rarement, jusqu'à la fin de la première décennie.

Dans 2% des cas, une seconde ou troisième crise est longue, durant plus de 30 minutes, ce qui peut produire des séquelles. Ceci survient surtout quand la première crise est apparue tôt dans la première année de vie, et concerne plus souvent la première crise que les suivantes.

Dans un petit nombre de cas, une épilepsie bénigne (guérissant sans laisser de séquelles) fait suite à des convulsions fébriles, et son évolution est semblable à celle des épilepsies bénignes non précédées de convulsions fébriles.

Dans 2% des cas, une épilepsie difficile à contrôler apparaît dans les semaines, mois ou années qui suivent. Ceci se produit après des convulsions fébriles survenues avant l'âge de 8 mois (c'est le syndrome de Dravet) ou après une crise unilatérale prolongée suivie d'une hémiplégie (syndrome hémiconvulsion-hémiplégie).

La *cause* des CF demeure inconnue, mais l'absence de lésion cérébrale et la survenue possible de CF chez plusieurs individus d'une même famille suggèrent une anomalie de fonctionnement à l'échelon

cellulaire. En effet, il a été découvert récemment dans certaines de ces familles des anomalies géniques concernant des composants de canaux situés dans les membranes des cellules nerveuses et contrôlant les flux de sodium de part et d'autre de la membrane, contrôlant ainsi les phénomènes électriques du cerveau.

Le *traitement* varie donc selon le risque estimé de convulsion fébrile longue et d'épilepsie ultérieure. Si ce risque est jugé faible, du Valium® (diazépam) est conseillé en cas de nouvelle convulsion voire, si celles-ci se répètent, en cas de fièvre. Il est plus efficace s'il est administré par voie rectale que par voie orale, car l'absorption est plus rapide par voie rectale. Si le risque est jugé élevé, un traitement continu est proposé, afin de réduire ce risque. La Depakine® (valproate) est le seul produit efficace et bien toléré dans de telles circonstances. Il est donné pour une durée de 1 ou 2 ans.

CONVULSIONS INFANTILES BENIGNES (FAMILIALES ET NON FAMILIALES)

Les convulsions infantiles bénignes sont un syndrome épileptique.

Elles réalisent des convulsions avec déviation de la tête et de tout le corps sur le côté parfois suivie de secousses de tout le corps durant quelques dizaines de secondes. Une observation minutieuse, aidée par la vidéo et l'EEG, montre que chaque crise débute au niveau d'une partie du corps et dans une partie du cerveau. Dans l'intervalle des crises, l'enfant est éveillé, mais le traitement peut le rendre somnolent. L'EEG entre les crises est normal.

Le *début* est entre 3 et 15 mois chez un enfant sans antécédents. Les crises se répètent plusieurs fois dans la journée, durant 2 à 3 jours. Puis, les crises cessent, avec ou sans traitement, mais en l'absence de traitement, elles peuvent reprendre quelques mois plus tard, réalisant une deuxième salve ne durant également que quelques jours. Ces convulsions ne retentissent pas sur le développement et l'évolution à long terme est excellente.

La *cause* n'est reconnue que dans la moitié des cas, lorsque l'un des deux parents a présenté le même phénomène dans sa petite enfance : il s'agit alors d'une forme de convulsions transmises de façon autosomique dominante, avec un risque de 50% pour chaque enfant à venir, qui connaît une évolution aussi bénigne.

Dans les autres cas, il est préférable de réaliser un examen neuroradiologique (scanner ou IRM) afin d'exclure une anomalie structurelle du cerveau car, pour le moment, le diagnostic ne peut être retenu qu'avec un recul favorable de plusieurs mois.

Il n'est pas nécessaire de donner un *traitement* car l'évolution est bonne, et les crises initiales ne sont pas suivies d'une épilepsie.

CONVULSIONS NEONATALES FAMILIALES BENIGNES

Les convulsions néonatales familiales bénignes sont un syndrome épileptique.

Chaque crise comporte des épisodes de contraction tonique du tronc et des membres avec rotation sur le côté, éventuellement arrêt respiratoire puis clonies des membres, durant quelques dizaines de secondes et se répétant plusieurs fois, voire plusieurs dizaines de fois par jour. Entre les crises, le nouveau-né a un comportement normal.

Les crises débutent quelques heures après la naissance, le plus souvent à l'âge de 24 ou 48 heures, et se répètent durant une période de 2 ou 3 jours.

La *cause* est fournie par l'histoire familiale. L'un des parents a eu le même type d'épisode dans la petite enfance, et souvent l'un de ses parents aussi, voire d'autres membres de la famille. Deux gènes causant ce type de crises sont connus, qui agissent sur le passage du potassium de part et d'autre de la membrane des cellules nerveuses et contrôlent ainsi les phénomènes électriques du cerveau.

Il n'est pas nécessaire de donner un *traitement* car l'évolution est bonne, et les crises de la période néonatale sont rarement suivies d'une épilepsie. En particulier, la connaissance du gène en cause n'a pas encore permis de proposer un traitement spécifique.

CONVULSIONS NEONATALES BENIGNES NON FAMILIALES

Les convulsions néonatales familiales bénignes sont un syndrome épileptique.

Elles comportent des secousses rythmiques d'une partie du corps durant quelques dizaines de secondes. Des crises successives peuvent intéresser des parties différentes du corps. Parfois, il peut y avoir des pauses respiratoires. Chaque crise dure 2 à 3 minutes. Dans l'intervalle des crises, l'enfant est éveillé, mais le traitement peut le rendre somnolent. L'ensemble de la période de crises dure en moyenne 20 heures.

Les crises débutent entre 24 heures et la fin de la première semaine de vie, rarement dans le reste du premier mois de vie. Les convulsions se répètent durant quelques jours, puis cessent avec ou sans traitement. L'évolution à long terme est favorable car les enfants ne développent ni retard mental ni épilepsie.

La *cause* de ces convulsions est inconnue. Les premières convulsions apparaissent entre 1 et 7 jours de vie (pour 90% des cas). Le diagnostic est évoqué sur les caractéristiques cliniques et EEG. Pour être confirmé, il faut, d'une part que toutes les autres causes de convulsions néonatales (en particulier anoxie, erreur innée du métabolisme, infection intracrânienne, bactérienne ou virale), aient été éliminées et, d'autre part, avoir un suivi de plusieurs mois avec une évolution favorable.

Il n'y a pas lieu de donner un *traitement* à long terme.

ENCEPHALITE SUBAIGUE FOCALE DE RASMUSSEN

L'épilepsie myoclonique juvénile est un syndrome épileptique.

Elle débute entre 2 et 12 ans par des crises avec secousses plus ou moins rythmiques des membres ou de la face, souvent sans perte de connaissance. Au bout de quelques mois il apparaît des secousses isolées et très localisées, plus ou moins continues, nommées « épilepsie partielle continue » qui tendent à persister dans le sommeil. Il persiste en outre des crises réalisant des séries de secousses durant une à plusieurs minutes, indépendamment au niveau d'un membre ou d'un côté de la face, du même côté du corps. Il apparaît progressivement un déficit de la moitié correspondante du corps. Tous ces phénomènes se produisent sans perte de conscience. L'EEG montre peu de pointes, souvent sans correspondance avec les secousses.

L'examen scanner ou par résonance magnétique nucléaire est souvent normal au début, mais il montre l'apparition progressive d'une atrophie d'un hémisphère, quelques mois à quelques années après le début de la maladie. L'examen du liquide céphalo-rachidien prélevé par ponction lombaire montre parfois un aspect inflammatoire des protéines. Mais toutes les recherches de micro-organismes sont restées à ce jour infructueuses.

Le traitement reste peu efficace, en partie en raison de la difficulté du diagnostic, par conséquent du délai de traitement. Il repose sur le contrôle de l'inflammation par les corticoïdes (solumédrol puis prednisone) à forte dose, voire la Thalidomide essayée dans quelques cas, et sur les antiépileptiques, en particulier l'Epitomax® (topiramate). Lorsque les crises se montrent incontrôlables par ces moyens, il est parfois nécessaire d'avoir recours à la chirurgie. Mais seule la déconnexion de l'hémisphère malade est efficace, au prix d'une perte de la fonction des doigts de la main correspondante.

ENCEPHALOPATHIE EPILEPTIQUE AVEC POINTES ONDES CONTINUES DU SOMMEIL

L'encéphalopathie épileptique avec pointes-ondes continues du sommeil (EPOCS) est un syndrome épileptique. Il est caractérisé par une détérioration motrice et/ou cognitive associée à des pointes-ondes continues durant le sommeil à ondes lentes, qui débute chez un enfant d'âge scolaire.

La *cause* en est variée. Il peut être « cryptogénique », c'est à dire sans cause identifiable ou symptomatique, c'est à dire dû à une cause identifiable. Il s'agit alors le plus souvent d'une lésion cérébrale d'origine vasculaire ou d'une lésion malformative (micropolygyne), survenue dans la deuxième moitié de la grossesse, ou lors de l'accouchement.

Le début est entre 2 et 8 ans, par des crises épileptiques : Dans la moitié des cas il s'agit de crises unilatérales hémi-cloniques, ensuite apparaissent des absences plus ou moins typiques ou atypiques et des absences avec chutes brutales. *Les chutes sont souvent limitées* : l'enfant a de soudaines et brèves pertes d'équilibre avec pertes du tonus et lorsqu'on lui demande d'étendre les bras en avant, on constate que les bras présentent de brèves chutes suivies d'un mouvement de rattrapage pris pour une secousse. Mais allongé, tout mouvement disparaît. Ceci confirme que le trouble est dû à une perte brève du tonus antigravitaire.

La détérioration peut intéresser la *face*, gênant les mouvements volontaires de la bouche, la mastication et la déglutition et pouvant empêcher l'enfant d'embrasser, ce qui est rapidement remarqué par l'entourage.

Il peut y avoir des troubles du comportement, avec désinhibition, activités stéréotypées et répétitives, distractibilité majeure et désorientation temporo-spatiale.

Le type de troubles mentaux est en fait variable, et l'inventaire des possibilités n'est pas encore terminé.

L'EEG entre les crises durant la veille montre des pointes lentes localisées à une partie du crâne, parfois les 2 régions frontales. Durant le sommeil, les pointes occupent plus de 50% du temps de sommeil, et tendent à devenir bilatérales. Les études métaboliques par tomographie à positon montrent que la région où prédomine l'activité de pointes ondes a une activité métabolique accrue.

Le traitement consiste à éviter certains médicaments qui tendent à aggraver l'activité de pointes : Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал® ou Alepsal® (phénobarbital), Dihydan® (phénytoïne), voir Dépakine® (valproate).

Les benzodiazépines [Urbanyl® (clobazam) ou Rivotril® (clonazépan)] sont indiqués, comme le Zarontin® (éthosuximide). Mais souvent il faut avoir recours à la corticothérapie, comme pour le syndrome de Landau-Kleffner (voir cette rubrique) qui semble n'être qu'un exemple d'EPOCS.

ENCEPHALOPATHIE EPILEPTIQUE AVEC « SUPPRESSION-BURSTS »

L'encéphalopathie épileptique avec « suppression-bursts » est un syndrome épileptique.

Elle comporte :

- des mouvements brusques des membres qui peuvent être brefs et se répéter sans aucune organisation ou être prolongés, réalisant une raideur de l'ensemble du corps durant quelques secondes,
- un retard du développement psychomoteur, avec parfois trismus, c'est-à-dire une contracture involontaire des muscles de la mastication, déclenché par les tentatives d'alimentation,
- un aspect EEG particulier fait de bouffées de pointes de grande amplitude alternant avec des périodes plus ou moins longues où l'EEG est plat : ce sont les « suppression-bursts ».

Le *début* se fait dans les trois premiers mois de la vie. Habituellement, il ne peut pas être précisé car l'enfant n'a jamais été réellement « normal ». L'*évolution* est variable, en particulier selon la cause.

Dans certains cas, il y a surtout des secousses très localisées des membres qui intéressent de façon successive différentes parties du corps, en particulier les extrémités, et l'épilepsie est rebelle aux traitements. Elle peut alors persister avec les mêmes manifestations ou se transformer progressivement en un syndrome de West (cf. ce syndrome). Dans ces cas, il peut y avoir une répétition du même type de problème dans la famille car il s'agit d'une maladie familiale dont la cause est inconnue.

Dans d'autres cas, on découvre une lésion localisée du cerveau et, après une période sans crises de quelques mois ou années, l'évolution peut se faire vers une épilepsie partielle.

Dans d'autres cas enfin, il n'y a aucun antécédent familial ni lésion du cerveau observée en neuroradiologie : l'épilepsie peut céder sous traitement, mais il y a un risque important de séquelles.

Les *causes* de ce type de troubles sont encore mal connues. Dans les cas où il y a une lésion cérébrale, la liaison à des phénomènes de maturation est évidente en raison de l'âge de début. C'est en fait l'association de la lésion et d'une fragilité particulière à cet âge qui détermine le type d'épilepsie.

Le *traitement* dépend de la cause. Une lésion localisée du cerveau appelle un traitement par le Sabril® (vigabatrin). Dans les autres cas, les chances de succès de ce médicament sont plus difficiles à préciser mais en raison de l'enjeu, il est préférable de le donner pour une semaine ou deux. En cas d'échec, on peut être amené à utiliser les corticoïdes, essentiellement l'hydrocortisone.

EPILEPSIE PARTIELLE BENIGNE

L'épilepsie partielle bénigne est un syndrome épileptique.

Elle comporte des crises motrices de la bouche et du pharynx, avec des bruits gutturaux et l'enfant est parfaitement conscient mais ne peut pas parler. Il peut y avoir des picotements de la bouche. Ces crises apparaissent le plus souvent au moment de l'endormissement ou au contraire du réveil. Lorsqu'elles se produisent durant le sommeil, elles peuvent être généralisées avec des mouvements convulsifs de tout le corps, mais il s'agit de crises secondairement généralisées. Chez le tout petit enfant, certaines crises sont longues, durant plusieurs dizaines de minutes, et suivies d'un déficit moteur de quelques heures. Le pronostic reste néanmoins bon.

L'électroencéphalogramme (EEG) montre une activité de fond normale et des pointes très amples suivies d'une onde lente, localisée dans la région rolandique ou temporale moyenne, qui est parfois très marquée et souvent accentuée par le sommeil, au point qu'il peut être utile d'enregistrer l'EEG durant le sommeil à des fins diagnostiques.

Certaines crises sont très bruyantes avec une déviation forcée de la tête sur le côté et des vomissements pouvant durer plusieurs dizaines de minutes, au point de conduire l'enfant en service de soins intensifs. Les pointes à l'EEG dans ces cas sont habituellement situées dans la région occipitale. Ce type de crises très impressionnantes est en règle sans lendemain et ne se reproduit pas.

Le *début* est entre 2 et 12 ans. Les crises sont peu fréquentes. Quinze pour cent des enfants n'en font qu'une seule, la plupart n'en font que trois ou quatre. L'évolution est en règle favorable, le plus souvent en un an ou deux. Lorsque les crises ont commencé tôt, avant l'âge de 6 ans, elles peuvent reprendre après une période sans crises de quelques années, vers l'âge de 8 ou 9 ans, mais l'évolution à long terme n'en est pas moins favorable. Malgré quelques difficultés scolaires modérées et transitoires, dont le mécanisme reste mal élucidé, l'évolution est également favorable sur le plan cognitif.

Plus rarement, l'enfant présente des difficultés motrices avec une tendance au lâchage des objets ou à la chute de la tête, voire du tronc, et des difficultés scolaires. Les crises dans ces cas sont souvent suivies d'un bref déficit moteur. L'EEG montre des pointes très nombreuses dans le sommeil, au point qu'elles deviennent subcontinues et tendent à intéresser les deux côtés du cerveau. Cette situation peut disparaître spontanément au bout de quelques semaines mais se reproduire quelques mois plus tard.

La *cause* est inconnue, mais des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquents et laissent entrevoir une cause génétique.

Aucun *traitement* n'est indiqué si les crises sont rares : elles n'ont aucune conséquence sur le cerveau et aucun impact social. Quand elles sont plus fréquentes et gênent l'enfant dans la vie de tous les jours, il fait appel à la Depakine® (valproate). Le Tégrétol® (carbamazépine) est parfois recommandé, mais il y a un risque plus élevé de voir se produire une aggravation avec des chutes et des pointes continues durant le sommeil. Dans ces cas, le remplacement du traitement en cours par de l'Urbanyl® (clobazam) peut être indiqué.

Quoi qu'il en soit, le traitement peut être interrompu au bout d'un an sans crises.

EPILEPSIE ABSENCES

L'épilepsie absences est un syndrome épileptique.

L'épilepsie absences comporte comme seul type de crises des épisodes de rupture du contact qui dure de 5 à 15 secondes. Appelé avec vigueur, l'enfant ne répond pas. Il peut y avoir des secousses des paupières. Si on lui dit quelque chose pendant l'absence, il se peut que l'enfant s'en souvienne par la suite, mais il est incapable de répondre durant l'absence. Le début et la fin sont brusques. Entre les absences, le patient a un comportement tout à fait normal. L'EEG montre des pointes-ondes généralisées régulières durant l'absence qui peut être provoquée par une ventilation très forte, appelée « hyperventilation » ou par le stroboscope, nommé « stimulation lumineuse intermittente ». Le développement psychomoteur est normal.

Le *début* est entre 2 et 12 ans. Les absences sont de fréquence variable au cours de la journée, allant de quelques-unes à plusieurs dizaines par jour. L'*évolution* est favorable chez les enfants qui commencent avant l'âge de huit ans, malgré la très grande fréquence des absences, avec disparition des absences et développement psychomoteur normal : ce sont les *absences infantiles*. Chez les patients qui commencent plus tard et dont les absences sont habituellement moins fréquentes, l'épilepsie peut être rebelle et il peut apparaître des crises convulsives : ce sont les *absences juvéniles*.

La *cause* est inconnue, mais des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquents et laissent entrevoir une cause génétique.

Le *traitement* fait appel à la Depakine® (valproate). Le Zaronin® (éthosuximide) voire le Lamictal® (lamotrigine) peuvent être utiles dans les cas difficiles à contrôler. Il peut être interrompu au bout d'une année sans absences.

EPILEPSIE AVEC CRISES TONICO-CLONIQUES DU REVEIL

L'épilepsie avec crises tonico-cloniques du réveil est un syndrome épileptique.

Elle comporte comme seul type de crises des convulsions avec raidissement puis secousses de tout le corps qui se produisent le matin au réveil. Appelée avec vigueur, l'enfant ne répond pas. Il peut y avoir des secousses des paupières. Le patient perd conscience, bave et peut se mordre la langue, voire perdre ses urines..

L'électroencéphalogramme (EEG) est normal ou montre des bouffées de pointes-ondes généralisées.

Le *début* est entre 8 et 15 ans. La fréquence est variable, habituellement modérée, allant de une par semaine à deux ou trois au total. L'*évolution* est favorable. Il importe de préciser si le patient présente aussi des secousses des membres supérieurs le matin au réveil, en toute conscience, lors des premiers mouvements volontaires. Certains patients présentent aussi des absences.

La *cause* est inconnue, mais des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquents et laissent entrevoir une cause génétique.

Le *traitement* fait appel à la Depakine® (valproate). Il peut être interrompu au bout de 2 années sans crises, sous réserve que l'EEG soit normal.

EPILEPSIE OCCIPITALE BENIGNE

L'épilepsie occipitale bénigne est un syndrome épileptique.

L'épilepsie occipitale bénigne débute entre 2 et 8 ans par des crises souvent bruyantes, comportant une déviation des yeux et souvent de la tête, une hypertonie d'une moitié du corps d'un côté, des vomissements. L'ensemble est prolongé, pouvant durer plus d'une heure et conduire l'enfant en soins intensifs tant la symptomatologie est impressionnante. Il persiste souvent une céphalée intense après la crise, qui est pulsatile, comme une migraine.

L'EEG entre les crises montre durant la veille des pointes dans la région occipitale qui peuvent être nombreuses, et disparaissent à l'ouverture des yeux. Leur nombre augmente durant le sommeil. L'organisation du tracé est par ailleurs normale.

Le développement psychomoteur est normal, et les crises sont rares. Dans plus de la moitié des cas, la première crise bruyante est l'unique crise.

Il existe parfois des antécédents familiaux d'épilepsie semblable ou de migraine.

Les indications du traitement doivent tenir compte de la rareté des crises, mais également de leur caractère bruyant. Il est donc tentant de n'en donner aucun, tant qu'il n'y a pas de récurrence. Dans les autres cas, la Depakine® (valproate) semble la plus indiquée, pour une durée d'un an après la dernière crise.

EPILEPSIE DE LA LECTURE

Dans l'épilepsie de la lecture, les crises surviennent exclusivement au cours de la lecture. C'est après un certain temps de lecture (variable d'un individu à l'autre mais le même d'une crise à l'autre chez un individu donné) qu'apparaissent des sensations bizarres et des mouvements incontrôlables de la langue, de la gorge, des lèvres, des mâchoires et de la face. Il s'agit d'engourdissement, tension, sensation de cliquetis. Si le patient continue à lire, une généralisation tonico-clonique peut se produire, après un temps variable.

Plus d'une fois sur deux, il existe des antécédents d'épilepsie dans la famille.

Une fois sur 2 il s'agit du même type d'épilepsie. Le début est rarement avant 12 ans, souvent avant 25 ans.

Il est souvent inutile de donner un traitement car le sujet reconnaît la survenue de la crise et l'interruption de la lecture suffit à prévenir la généralisation. Dans les autres cas, ou si l'interruption est trop gênante, un traitement par la Depakine® ou, en cas d'échec le Rivotril® rend service.

EPILEPSIE FRONTALE NOCTURNE FAMILIALE A TRANSMISSION DOMINANTE

L'épilepsie frontale nocturne familiale a transmission dominante est un syndrome épileptique.

Les *crises* débutent à un âge variable, allant de l'âge préscolaire (dès la première année de vie pour les plus jeunes) à l'âge adulte (soixantaine), y compris dans une famille donnée. Elles réalisent des séries de crises motrices durant la nuit, dès la première heure du sommeil ou durant les quelques heures qui précèdent le réveil. Dans un quart des cas, surtout si les crises sont fréquentes, elles surviennent également durant la veille. Les patients sont habituellement réveillés par une sensation difficile à définir, ils vocalisent ou grognent, puis ont des activités motrices, à type d'agitation ou d'hypertonie, éventuellement suivie de clonies. Il n'y a pas de perte de conscience, et les crises peuvent être angoissantes pour les patients qui craignent de s'endormir. Parfois, il y a même un sentiment d'étouffement. Les crises sont courtes, dépassant rarement une minute. Elles se répètent habituellement en séries de 8 en moyenne.

Le développement psychomoteur est normal.

L'EEG est habituellement normal entre les crises, voire pendant les crises chez certains patients, ce qui rend le diagnostic difficile avec certaines affections exclusivement nocturnes (sommambulisme et autres parasomnies).

Les examens neuro-radiologiques sont normaux.

La *cause* est génétique, mais le gène en cause n'a pu être identifié que dans un tout petit nombre de familles comportant un grand nombre de sujets affectés. Il s'agissait dans ces cas de gènes d'un récepteur à l'acétylcholine, un neurotransmetteur impliqué en particulier dans l'organisation des états de vigilance.

Le traitement repose sur le Tégrétol® (carbamazépine), mais ce médicament n'est pas actif dans tous les cas. L'évolution est le plus souvent favorable avec le traitement, mais le traitement peut rarement être arrêté sans rechute et certains patients ont une épilepsie rebelle, de sorte qu'il doit être maintenu pour une durée encore indéterminée.

EPILEPSIE MYOCLONIQUE BENIGNE DU NOURRISSON

L'épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson est un syndrome épileptique. On appelle *syndrome épileptique* la réunion de plusieurs signes cliniques (types de crises épileptiques, retentissement sur le développement mental et moteur) et électroencéphalographique débutant à un certain.

L'épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson comporte des secousses massives des membres supérieurs comme seul type de crises. Ces secousses sont nommées « myoclonies ». L'EEG montre des pointes-ondes généralisées associées à ces secousses. Le développement psychomoteur est normal.

Le *début* est entre 6 mois et 3 ans. L'*évolution* est favorable chez les enfants qui commencent après l'âge de un an, avec disparition des crises et développement psychomoteur normal. Chez ceux qui commencent plus tôt, il peut y avoir un retard du langage ou l'épilepsie peut être rebelle.

La *cause* est inconnue, mais des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquents et laissent entrevoir une cause génétique.

Le *traitement* fait appel à la Depakine® (valproate). Le Zarontin® (éthosuximide) peut être utile dans les cas difficiles à contrôler. Il peut être interrompu au bout de 2 années sans crises.

EPILEPSIE MYOCLONIQUE DU NOURRISSON AVEC ETATS DE MAL MYOCLONIQUES (SYNDROME DE DALLA BERNARDINA)

L'épilepsie myoclonique du nourrisson avec états de mal myocloniques (syndrome de Dalla Bernardina) est un syndrome épileptique.

Ce syndrome *début*e dans la première année de vie chez des enfants souffrant d'un retard psychomoteur marqué par une hypotonie de l'axe. Il apparaît des épisodes de rupture du contact, avec parfois secousses plus ou moins rythmiques des paupières ou des membres. Au bout de quelques mois, apparaît une détérioration psychomotrice avec une hypotonie axiale et un désintérêt pour l'entourage, faisant penser à tort que l'enfant souffre d'une maladie progressive. Ces enfants sont souvent animés de mouvements incessants et agités, et il est difficile de reconnaître au milieu de ces mouvements des secousses rythmiques des membres, dont l'enregistrement polygraphique (recueillant simultanément les activités électriques des muscles et de l'EEG) reconnaît la nature myoclonique (secousses soudaine et brève). Cet examen montre que les myoclonies sont simultanées de pointes-ondes sur l'EEG. Il s'agit donc de phénomènes épileptiques.

La cause de cette forme rare d'épilepsie est variée. Dans près de la moitié des cas, l'examen du caryotype (analyse des chromosomes) montre une anomalie du chromosome 15 (c'est le syndrome d'Angelman) ou du chromosome 4. Certains autres enfants ont eu une ischémie à la fin de la grossesse ou au moment de la naissance. Dans la plupart des autres cas, il y a une atrophie diffuse du cortex dont la cause n'est pas connue.

Le traitement est souvent décevant. Le Nootropyl® ou Gabacet® (piracétam) a parfois un effet remarquable, en particulier dans le syndrome d'Angelman, en association avec la Depakine® (valproate) ou d'une benzodiazépine [Urbanyl® (clobazam) ou Rivotril® (clonazépan)].

EPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVENILE

L'épilepsie myoclonique juvénile est un syndrome épileptique.

Elle comporte des secousses massives des membres supérieurs comme seul type de crises. Ces secousses sont nommées « myoclonies ». Elles se produisent le matin, souvent à l'occasion du premier mouvement volontaire du matin. L'EEG montre des pointes-ondes généralisées associées à ces secousses. Le développement psychomoteur est normal.

Les secousses peuvent être associées à des crises convulsives avec raideur, secousses généralisées rapides, chute et perte de connaissance, nommées crises tonico-cloniques généralisées, ou à des absences.

Elle débute entre 8 et 15 ans. L'évolution est favorable avec le traitement, mais il y a un risque important de rechute à l'arrêt du traitement, même après plusieurs années sans secousses.

Le traitement repose sur la Depakine® (valproate). Le Gardéнал® (phénobarbital) ou le Rivotril® (clonazépam) peuvent également rendre service. Il doit être maintenu au moins 5 ans, surtout s'il y a des crises convulsives associées.

EPILEPSIE A CRISES MYOCLONO-ATONIQUES

L'épilepsie à crises myoclonono-atoniques est un syndrome.

L'*épilepsie myoclonono-atonique* associe :

- des secousses des membres provoquant souvent des chutes,
- des crises convulsives généralisées,
- un comportement souvent agité et instable
- des pointes-ondes généralisées à 2-3Hz.

Le début est entre 2 et 5 ans par des crises convulsives généralisées chez un enfant sans antécédent sinon parfois un retard du langage. Au bout de quelques semaines ou mois apparaissent des crises quotidiennes. Ce sont des secousses provoquant des chutes et parfois des absences.

Parfois les crises sont contrôlées en quelques semaines par les médicaments, et il ne persiste que quelques rares crises avant la sédation de l'épilepsie, bien que l'enfant reste agité plusieurs mois avant la reprise d'un comportement normal. Au début de la deuxième décennie, après plusieurs années sans crises, il peut apparaître des secousses généralisées brèves.

Plus rarement, il apparaît des épisodes de ralentissement psychomoteur avec des secousses de faible amplitude, des extrémités des membres et de la face. Il apparaît en outre des accès de raidissement nocturnes (crises toniques), entre 5 et 7 heures du matin. Ces épisodes, nommés « état de mal myoclonique », persistent plusieurs mois ou même des années avant le retour à un comportement plus normal, tandis que les crises toniques persistent jusque dans le courant de la deuxième décennie.

La *cause* de cette forme d'épilepsie n'est pas connue, mais l'importance des antécédents familiaux fait envisager une participation génétique. L'âge de survenue, entre 2 et 5 ans, suggère que la maturation du cerveau le rende plus fragile, de façon diffuse à cet âge. Ce serait l'association de ces 2 facteurs qui en ferait une épilepsie difficile à traiter, avec un risque élevé de retentissement moteur et mental.

Le *traitement* repose avant tout sur la contre-indication de médicaments susceptibles d'aggraver la situation : Tégrétol® (carbamazépine), Sabril® (vigabatrin), Gardéнал® (phénobarbital), Dihydan® (phénytoïne), du moins au long cours, tandis qu'ils peuvent être utiles à la période aiguë du début de l'épilepsie.

La Depakine® (valproate) est le premier traitement, prescrit après les premières crises convulsives. Le Lamictal® (lamotrigine) est donné en cas d'échec de la Depakine® (valproate), en adjonction à ce dernier, en raison de l'efficacité de cette association. Le Zarontin® (éthosuximide) peut également être indiqué s'il persiste de myoclonies. En cas d'état de mal myoclonique, l'adjonction d'une benzodiazépine [Rivotril® (clonazépan), Valium® (diazépan), Urbanyl® (clobazam)] peut rendre service, mais habituellement il est difficile d'obtenir le contrôle des crises.

ÉPILEPSIE PHOTOSENSIBLE GÉNÉRALISÉE

L'épilepsie photosensible généralisée est une forme particulière d'épilepsie provoquée par la stimulation lumineuse (télévision, vidéo ou jeux électroniques, reflet du soleil sur la neige ou l'eau, stroboscope des discothèques, voire les motifs réguliers d'un papier peint, d'un vêtement, d'un radiateur de chauffage central ou d'un escalier mécanique). Dans la majorité des cas, il existe exclusivement des crises provoquées par la lumière. Dans les cas où apparaissent des crises spontanées, il convient de chercher un autre type d'épilepsie.

Les crises sont le plus souvent des accès tonico-cloniques, parfois des absences, parfois des secousses isolées de tous les membres ou seulement des paupières (voir épilepsie myoclonique). Le plus souvent, les crises sont spontanées. Parfois, le patient les provoque en fixant une image susceptible de les déclencher (crises auto-provoquées). Les crises apparaissent le plus souvent à l'ouverture des yeux, parfois à leur fermeture.

On peut reproduire ce type de crises par la stimulation en laboratoire, à l'aide du stroboscope ou d'images TV spécialement conçues à cet effet (pattern). L'EEG entre les crises montre des pointes-ondes généralisées à 3 par seconde.

L'évolution est favorable, sous réserve d'éviter les facteurs déclenchants, ou grâce au port de lunettes teintées lors de cet exercice. Il n'est souvent pas nécessaire de donner un médicament, mais dans les cas très sensibles, un traitement antiépileptique continu peut être utile. Il dépend du type de crises.

EPILEPSIE PROVOQUEE PAR LE CONTACT AVEC L'EAU CHAUDE

L'épilepsie provoquée par le contact avec l'eau chaude est une forme peu fréquente d'épilepsie dite « réflexe », c'est-à-dire dans laquelle les crises sont provoquées par un facteur précis de déclenchement. Il s'agit d'une forme bénigne d'épilepsie.

Les crises apparaissent plusieurs minutes après que l'enfant (souvent un nourrisson) ait été mis dans un bain chaud. Elles débutent par une fixité du regard, parfois un arrêt de la respiration avant la survenue d'une raideur des membres. A la fin de la crise, il peut y avoir une pâleur, une révulsion des yeux et parfois des mâchonnements.

Il est rare que les crises apparaissent en d'autres circonstances, la fièvre ou une grande chaleur.

Le diagnostic demande que l'enfant ait un enregistrement EEG lors du bain, qui confirme que la crise observée est épileptique.

Ce type d'épilepsie ne demande habituellement pas de traitement, mais une suppression du facteur déclenchant, par exemple le remplacement du bain par la douche.

LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

La sclérose tubéreuse de Bourneville donne des anomalies de la peau, du système nerveux, du rein parfois et rarement des autres organes. Sur la peau, il apparaît, durant la première année de vie, des taches blanches sans relief, bien limitées et de petite taille. Autour du nez, il peut apparaître à partir de l'âge scolaire de petits nodules rosés qui blanchissent par la suite. Dans le cerveau, il y a des nodules autour des ventricules, rapidement calcifiés et qui permettent le diagnostic mais ne produisent aucun symptôme. Une fois sur quatre environ, un de ces nodules est plus gros que les autres et peut devenir assez volumineux pour arrêter la circulation du liquide céphalorachidien et donner une hypertension intra-crânienne. Ceci provoque des maux de tête et des vomissements, et peut abîmer les voies visuelles. Ces tumeurs sont bénignes et, une fois retirées par le neurochirurgien, ne se reproduisent pas. Elles peuvent grossir à tout âge, mais sont visibles dès la première année de vie, ce qui indique une surveillance par scanner ou résonance magnétique **tous les deux ans** dans les cas où elles sont observées chez le nourrisson. Très comparables sont les tumeurs rénales qui méritent une surveillance régulière **tous les deux ans** par **échographie**.

L'épilepsie et le retard mental sont liés à des nodules situés dans le cortex cérébral, en nombre et localisation variés, dont dépendent l'âge de survenue, la forme et l'évolution de l'épilepsie, et l'existence d'un retard mental. L'épilepsie peut être limitée à une partie du cerveau, liée à la présence d'un seul gros nodule. Il n'y a alors en règle pas de retard mental. Cependant, les crises épileptiques partielles (secousses ou raidissement d'un membre ou de la moitié du corps) peuvent être longues chez le petit enfant. Elles risquent alors d'être nocives pour le cerveau, surtout à l'occasion d'une fièvre. Il est donc préférable de les interrompre par une injection intra-rectale de Valium (1/2 mg/kg) et, en cas d'échec, de conduire l'enfant à l'hôpital pour qu'une injection intraveineuse puisse être faite. Au contraire, l'épilepsie peut intéresser tout le cerveau par résonance entre les différents nodules.

A l'époque où le traitement de ces spasmes infantiles était inefficace (il existe une flexion répétée du tronc avec élévation des yeux, ainsi que des anomalies électroencéphalographiques diffuses), un retard mental avec des troubles de la communication s'installait.

Actuellement, une telle évolution est le plus souvent évitée, mais dans la moitié des cas, la persistance d'une épilepsie localisée avec risque de crises longues, ne peut pas être écartée.

La maladie de Bourneville est transmise dans la famille, dans la moitié des cas. Les autres sont dits sporadiques et sont dus à une modification d'un gène au moment de la fécondation. Dans les cas familiaux, la transmission est dite "dominante" parce que l'un des parents a la mutation, mais la maladie n'est pas toujours facile à détecter. Pour les enfants de ce parent qui présente la mutation, le risque d'avoir la maladie est de 1/2. Dans les cas où il n'y a aucun symptôme net de la maladie chez les patients, il faut faire un examen de la peau, un examen de la rétine, un scanner et/ou une IRM ainsi qu'une échographie rénale.

Bientôt, les sujets porteurs seront diagnostiqués sur une simple prise de sang, lorsque les gènes responsables de la maladie auront été trouvés. C'est le cas pour l'un des deux, situé sur le chromosome 16.

PRISE EN CHARGE D'UN NOUVEAU-NE PORTEUR D'UN ANGIOME PLAN CUTANE FACIAL

L'association d'un angiome choroïdien et d'un angiome pial fait toute la gravité de l'angiome plan facial congénital. L'angiome choroïdien peut produire un glaucome, l'angiome pial une épilepsie et/ou un déficit moteur. La responsabilité au moins partielle de l'épilepsie dans le développement d'un déficit moteur est probable sinon démontrée.

Un glaucome doit être reconnu dès que possible et traité pour prévenir la perte de fonction visuelle.

Reconnaître l'existence d'un angiome pial dès la période néonatale est donc déterminant pour la prise en charge précoce. Ce diagnostic repose sur la *topographie de l'angiome* : un angiome dans le territoire de la joue ou de la mâchoire ne comporte pas de risque. En revanche, une localisation intéressant en particulier la paupière supérieure ou la racine du nez représente un risque non chiffrable, mais supérieur à 25%, qui justifie donc une investigation neuroradiologique précise par IRM. L'IRM montre parfois l'angiome et une hypertrophie du plexus choroïde après injection de *Gadolinium*®, ainsi qu'un hypersignal de la substance blanche dans le même territoire. La sensibilité de cette exploration n'est pas encore précisée car le plus souvent l'examen a été réalisé après les premières crises. Néanmoins elle paraît bonne.

La découverte d'un angiome pial pose le problème du *traitement préventif* des crises car les premières crises sont volontiers sévères et semblent contribuer au retentissement cognitif sinon moteur.

A cet âge, le Tégrétol® (carbamazépine, CBZ) n'est pas recommandé en raison de sa médiocre biodisponibilité et du risque d'aggravation de certaines épilepsies, y compris partielles symptomatiques. La Dépakine® (valproate, VPA) est peu efficace sur les épilepsies symptomatiques. Le vigabatrin est sans doute le plus approprié. En cas d'échec, il paraît utile d'ajouter la CBZ. Le stiripentol a donné de très bons résultats sur un petit nombre de patients avec SW, en association avec la CBZ. A ce stade, il est préférable de repasser à une bithérapie, CBZ stiripentol (médicament non encore commercialisé).

SYNDROME DE DRAVET

Le syndrome de Dravet, longtemps appelé « épilepsie myoclonique sévère du nourrisson », est un syndrome épileptique.

Il comporte des crises convulsives sensibles à la fièvre qui peuvent être généralisées ou partielles, intéressant alternativement chaque côté du corps, la face ou un membre isolément, et montrant un grand polymorphisme d'une crise à l'autre. Des secousses brusques des deux membres supérieurs qui ont donné son premier nom au syndrome, et des absences peuvent apparaître plus tard dans l'évolution.

Il débute entre 4 et 8 mois chez un nourrisson sans antécédent ni retard préexistant, et qui n'accusera un retard que dans le courant de la deuxième année. L'épilepsie débute par des crises convulsives, unilatérales ou généralisées, spontanées ou provoquées par la fièvre, voire par un vaccin ; il est maintenant établi que le vaccin ne joue qu'un rôle révélateur, non déclenchant de la maladie. Certains enfants ont des crises convulsives prolongées, surtout à l'occasion de la fièvre, pouvant réaliser des états de mal convulsifs. Des épisodes d'obnubilation avec secousses erratiques des extrémités état de mal myoclonique, (voir cette rubrique) peuvent émailler l'évolution, à l'occasion de facteurs déclenchants. D'une façon générale, les crises, convulsives ou non, dans ce type d'épilepsie, sont aisément provoquées par des facteurs déclenchants (fièvre le plus souvent, mais aussi stimulation lumineuse, voire bain chaud).

L'EEG entre les crises reste longtemps normal, et ce n'est qu'au bout de nombreux mois ou années qu'apparaissent des pointes-ondes spontanées, à la veille ou à l'endormissement, voire à la stimulation lumineuse.

L'évolution est caractérisée par une aggravation progressive avec instabilité du comportement et de la motricité, et un retard du langage.

La cause en est inconnue, mais les antécédents familiaux d'épilepsie généralisée idiopathique et de convulsions fébriles présents dans une proportion élevée de cas indique une probable anomalie de canaux membranaires comme dans les convulsions fébriles (voir cette rubrique).

Le traitement est difficile. Il demande que soient évités les nombreux médicaments qui comportent un risque d'aggravation : Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал®, Alepsal® (phénobarbital), Dihydan® (phénytoïne), Sabril® (vigabatrin), Lamictal® (lamotrigine).

La Depakine® (valproate) et les benzodiazépines [Urbanyl® (clobazam), Rivotril® (clonazéпам)] sont les seuls médicaments du marché qui réduisent sensiblement la fréquence des crises, mais ne parviennent pas à supprimer le risque d'état de mal.

SYNDROME DE LANDAU-KLEFFNER

Le syndrome de Landau-Kleffner est un syndrome épileptique.

Il débute entre 2 et 8 ans, soit par de rares crises épileptiques, soit par une détérioration du langage. Dans les deux cas, la détérioration du langage est parfois très rapide. L'enfant fait répéter comme s'il était sourd, avant de devenir indifférent, tant au langage qu'aux sons familiers (sonnerie, animaux familiers). L'expression du langage se détériore également, au point que l'enfant devienne mutique, mais ceci est rarement le premier symptôme. Il s'agit d'une détérioration franche, avec perte de la possibilité de communiquer de cette manière, et bien différente d'un bégaiement ou d'un retard congénital du langage.

Souvent, il y a une tendance à l'isolement. Il n'y a ni détérioration motrice, ni de la plupart des autres fonctions mentales, en particulier de la mémoire ou du graphisme, mais parfois une analyse fine des fonctions mentales montre des difficultés plus diverses associées : troubles de l'habillage...

Les crises épileptiques sont peu nombreuses, habituellement au second plan, au point qu'un tiers des enfants n'ont aucune crise tout au long de la maladie, et ceci est une cause de méconnaissance parfois prolongée de l'affection, bien que le SLK soit une des causes les plus fréquentes de perte du langage chez l'enfant d'âge scolaire.

Les crises sont habituellement localisées à un membre ou à la face, plus rarement à la moitié du corps d'un côté. Parfois il s'agit de secousses des membres supérieurs.

L'EEG montre des pointes ondes focales, dans les régions temporales, durant la veille, qui deviennent continues et bilatérales, voire diffuses, durant le sommeil, tandis qu'elles sont plus focales durant le sommeil paradoxal, comme durant la veille.

Le traitement demande d'abord que soient interrompus les médicaments susceptibles d'aggraver la maladie : Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал®, Alepsal® (phénobarbital) et autres présentations du phénobarbital, Dihydan® (phénytoïne), voire la Depakine® (valproate). Les benzodiazépines – Urbanyl® (clobazam) ou Rivotril® (clonazépam), avec une préférence pour la première en raison de sa meilleure tolérance, le Zaronlin® (éthosuximide) sont rarement actifs, et doivent être donnés seuls. On est souvent conduit à utiliser les corticoïdes (hydrocortisone), pour une durée de plusieurs mois, plus d'un an le plus souvent pour éviter la rechute. Des protocoles précis ont été développés pour réduire au minimum les effets secondaires (prise de poids, hypertension artérielle, infection, troubles digestifs, déminéralisation) malgré cette longue durée du traitement. Celui-ci se montre en règle très efficace, mais demande que la disparition des pointes permette une reprise de l'apprentissage du langage, comme si l'enfant ne l'avait jamais appris.

SYNDROME DE LENNOX-GASTAUT

Dans le *syndrome de Lennox-Gastaut* (SLG), il y a :

- des épisodes de raidissement des membres et du tronc, parfois une simple révulsion des globes oculaires (crises toniques) surtout à l'endormissement,
- des absences avec inclinaison de la tête en avant,

l'une et l'autre forme pouvant causer des chutes.

- un aspect EEG particulier avec des pontes-ondes lentes (1,5 à 2,5 c/s),
- habituellement un ralentissement du développement mental et moteur avec lenteur d'exécution des gestes et de la parole.

La *cause* n'en est pas connue mais une lésion du cerveau (unique ou multiple) est visible sur l'IRM ou suspectée. Cependant, comme les crises sont généralisées, des lésions localisées ne peuvent pas suffire à les expliquer. L'âge de survenue, entre 4 et 8 ans (plus tôt si le SLG est précédé d'un autre type d'épilepsie), suggère que la maturation du cerveau le rend plus fragile, de façon diffuse à cet âge, expliquant à la fois le caractère généralisé des crises et leur fréquence, puisqu'il y a en fait l'addition de deux types de cause (lésion uni- ou plurifocale, maturation cérébrale).

Les pointes-ondes lentes sont la cause des absences, les ondes lentes donnant une atonie. Dans le sommeil, il y a au contraire une tendance aux activités rapides de l'EEG, caractéristiques des crises toniques.

Le *traitement* ne peut être adapté que quand le tableau clinique est complet, c'est-à-dire plusieurs mois après le début de la maladie. Durant les premiers mois, il faut donner un traitement qui peut agir sur différents types d'épilepsie bien que de façon moins spécifique, donc moins efficace. La Depakine® (valproate) répond à ces impératifs. Lorsque le diagnostic devient plus franc, le Lamictal® (lamotrigine) est indiqué, ajouté à la Depakine® (valproate), avec les précautions nécessaires. Cette association est très efficace sur les absences. Le Dihydan® (phénytoïne) rend parfois service de façon transitoire, en addition aux deux précédents, surtout s'il y a encore des crises toniques. Parfois, néanmoins, le Lamictal® (lamotrigine) est plus efficace seul.

En cas d'échec, on peut tenter le Taloxa® (felbamate) dont la toxicité est maintenant bien identifiée et évitable.

Il est souvent préférable d'éviter l'utilisation de certains médicaments : Tégrétol® (carbamazépine), Gardéнал® (phénobarbital), Alepsal® (phénobarbital), Sabril® (vigabatrin), Rivotril® (clonazépan) et Urbanyl® (clobazam), sauf à titre transitoire car ces médicaments peuvent augmenter la fréquence des crises.

L'*évolution* est difficilement prévisible, mais les guérisons sont beaucoup plus souvent observées avec les traitements modernes qu'avec les traitements antérieurs, surtout quand le SLG n'était pas précédé par un autre type d'épilepsie.

SYNDROME DE WEST

Le *syndrome de West* associe :

- des mouvements brusques et brefs en flexion, plus rarement en extension, de l'axe et des membres supérieurs, durant chacun environ une seconde, répétés toutes les 5 à 20 secondes, en séries de 10 à 50. Il y a parfois plusieurs salves dans la journée, le plus souvent quand l'enfant est éveillé,
- un retard du développement psychomoteur qui concerne surtout la communication visuelle et le tonus du tronc,
- un aspect EEG très particulier de désorganisation avec des pointes et des ondes lentes asynchrones de tout le tracé durant la veille, et une disparition des activités normales.

Le syndrome de West débute entre 3 et 12 mois, plus rarement avant 3 mois ou entre un et quatre ans. Il peut succéder à des crises épileptiques partielles, mais le plus souvent c'est la première manifestation épileptique.

La *cause* en est diverse et dans la majorité des cas il est possible d'identifier une lésion cérébrale, mais aucune cause n'est trouvée dans un tiers des cas. Le rôle de l'âge souligne l'importance des phénomènes de maturation dans sa détermination : il apparaît à un âge où les régions sensorielles du cerveau (en particulier la vision, sont en pleine maturation), expliquant la fragilité de ces fonctions dans cette forme d'épilepsie.

Le *traitement* a connu une révolution ces dernières années avec la mise en évidence de l'effet relativement spécifique du Sabril® (vigabatrin). L'effet du Sabril® (vigabatrin) doit être contrôlé par la disparition des spasmes et des anomalies EEG généralisées. En cas d'échec, l'administration de corticoïdes est indiquée, hydrocortisone en France, ACTH dans la plupart des autres pays qui n'ont pas la possibilité de prescrire ce produit. L'hydrocortisone est ajoutée au Sabril® (vigabatrin), pour une durée de 15 jours à 6 mois, selon l'âge de début, et l'existence ou non d'un retard mental préexistant. En cas d'échec, l'ACTH à dose élevée peut être indiquée. Le Lamictal® (lamotrigine) est parfois indiqué pour les enfants plus âgés. D'autres antiépileptiques peuvent être indiqués exceptionnellement. Il est rare que l'on doive avoir recours à la chirurgie.