



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Les épilepsies partielles symptomatiques de l'enfant (A propos de 64 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Dr. BELMAHI RAJAE

Née le 20 Décembre 1980 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN
MEDECINE

Spécialité : **PEDIATRIE**

Sous la direction de :

Professeur Sana CHAOUKI

Professeur Mustapha HIDA

Session Juin 2015

PLAN

I-	Introduction.....	4
II-	Objectifs	4
III-	Généralités	4
	-définition	4
	-historique	6
	-physiopathologie	8
IV-	Etude pratique :	11
	1-Matériels et méthodes.....	11
	2-Résultats	13
	3-Discussion.....	37
	A-définition-classification.....	37
	B-Epileptogénèse	39
	C-Sémiologie des épilepsies partielles symptomatiques.....	40
	D-Etiologies.....	44
	D-1-malformations coticales	44
	D-1-1-troubles de la prolifération neuronale	44
	◇Hémimégalencéphalie.....	44
	◇dysplasies corticales focales.....	45
	-Taylor.....	45
	-Tumeurs dysembryoplasiques neuroépithéliale	45
	D-1-2-troubles de la migration neuronale.....	45
	◇pachygyrie focale.....	45
	◇hétérotopies nodulaires périventriculaire.....	46
	◇hétérotopies nodulaires sous corticales.....	46
	◇hétérotopies laminaires sous corticales	46
	D-1-3-troubles de l'architecture de l'organisation corticale	46
	◇polymicrogyrie.....	46
	◇schizencéphalie	47
	◇microdysgénésie.....	47
	◇ DCF type 1	47
	D-2-syndromes neurocutanés :	47
	D-2-1-la neurofibromatose.....	47
	D-2-2- la STB	48

D-2-3-l'angiomatose trigémínée de Sturge Weber	48
D-2-4-l'incontinentia pigmenti	48
D-3-lésions d'hypoxo-ischémie	49
D-4- les traumatismes	49
D-5- les infections cérébrales	49
D5-1-méningites.....	50
D5-2-Encéphalites post infectieuses	50
D5-3-Panencéphalite sclérosante subaigue de Van Boagart.....	50
D5-4-Cysticercose	50
D5-5-Sequelles d'infection	50
D5-6-Encéphalite de Rasmussen	50
D-6- les tumeurs cérébrales.....	51
D-7- les accidents vasculaires cérébraux.....	51
D-8- causes diverses	53
E-l'électroencéphalogramme	53
F- l'imagerie cérébrale	54
G- traitement de l'EPS	57
G-1- les bases du traitement médical.....	57
G-2- Médicaments	58
G-3- la chirurgie.....	61
V- Conclusion	63
VI- Résumé.....	64
VII- Abréviation.....	66
VIII- Bibliographie	67

I) Introduction :(1,2)

L'épilepsie est l'affection neurologique chronique la plus fréquente après les céphalées et migraines, elle se caractérise par la récurrence des crises épileptiques secondaires à des décharges neuronales hyper synchrones pouvant être enregistrées par l'électro encéphalogramme.

Notre travail concerne 64 cas d'épilepsie partielle symptomatique de l'enfant suivis à la consultation de Neuro pédiatrie du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 6 ans allant de 2008 à 2014.

II) Objectifs :

Etudier l'épilepsie partielle symptomatique chez l'enfant de 0 à 18 ans

- Déterminer la fréquence de l'épilepsie partielle symptomatique
- Décrire les principaux aspects cliniques et paracliniques de l'épilepsie partielle symptomatique
- Analyser la prise en charge de l'épilepsie partielle symptomatique.

III) Généralités :(1,2,3)

1-Définition :

L'épilepsie est une affection neurologique qui traduit une anomalie du fonctionnement cérébral. Cette affection se manifeste par des épisodes paroxystiques : les crises épileptiques. Aujourd'hui, on estime que parmi les 3,5 millions de personnes qui développent une épilepsie chaque année à travers le monde, 40% sont âgées de moins de 15 ans.

Donc Il faut différencier entre crise épileptique et épilepsie :

Le mot épilepsie recouvre plusieurs formes : il n'existe pas une épilepsie mais des formes diverses et variées d'épilepsie.

La maladie épileptique (« l'épilepsie » au sens large) était définie par la répétition sur un mode chronique, chez un même sujet, de crises de nature épileptique spontanées.

Cette définition a récemment évolué : le concept central de cette nouvelle définition est une altération persistante dans le cerveau qui augmente la probabilité de crises ultérieures.

L'épilepsie n'est donc plus définie par la répétition de plusieurs crises mais par la survenue d'au moins une crise épileptique associée à une perturbation cérébrale persistante qui peut entraîner la survenue d'autres crises.

Les crises ont des manifestations motrices, sensitives, sensorielles ou psychiques, parfois accompagnées d'une altération de la conscience, secondaires à une décharge anormale, **excessive** et **hyper synchrone** de neurones.

C'est la conséquence d'un déséquilibre brutal entre des phénomènes excitateurs et inhibiteurs régissant la stabilité de la membrane du neurone et l'efficacité synaptique. La dépolarisation paroxystique brutale de la membrane neuronale est un phénomène pathologique fondamental de la crise épileptique.

Ces crises peuvent être le symptôme d'une affection aiguë, générale ou qui touche préférentiellement le système nerveux central.

Les épilepsies partielles symptomatiques ont toujours une cause soit infectieuse, tumorale ou métabolique. Les données électro-encéphalographiques sont d'une importance capitale dans le diagnostic des crises épileptiques mais en aucun cas le diagnostic ne sera pas porté que sur ces seules données : il n'y a pas d'épilepsie sans crise clinique.(4)

2-Historique(4,5)

Le mot épilepsie vient du verbe grec « *Epilambanein* » qui signifie surprendre, attaquer ou être possédé par des démons, puisque on croyait par le passé, et beaucoup en sont encore convaincus, qu'une personne souffrant d'épilepsie était la proie d'une force ou d'une puissance surnaturelle. La description détaillée la plus ancienne existe sous forme d'une tablette babylonienne qui se trouve à Londres au "British Museum", Il s'agit d'un chapitre d'un manuel de médecine babylonien comportant 40 tablettes qui date d'au moins 2000 ans avant Jésus-Christ. On y trouve une description des différents types de crises actuellement

Reconnus. La tablette met en valeur le caractère surnaturel de l'épilepsie, chaque type de crise étant associé au nom d'un esprit ou d'un dieu, le plus souvent maléfisant. De ce fait, le traitement relevait principalement du domaine spirituel (Organisation mondiale de la santé (OMS), 1997).

La conception babylonienne de l'épilepsie préfigure celle des Grecs (au Ve siècle av. J-C.) qui l'ont surnommée "La maladie sacrée", dont on trouve la description dans le célèbre traité d'Hippocrate portant ce titre (www.hug-ge.ch). Cependant, Hippocrate voyait dans l'épilepsie non une maladie sacrée, mais un dysfonctionnement cérébral. Il recommandait des traitements en affirmant que si le mal devenait chronique, il était incurable.

La nature réelle de l'épilepsie a longtemps été déformée par les mythes et la peur, et les gens continuent d'entretenir de fausses conceptions au sujet de cette affection. Ce n'est qu'aux XVIIIe et XIXe siècles de notre ère que l'épilepsie a commencé à être considérée comme un désordre cérébral. Pendant toute cette période, les épileptiques ont suscité la crainte, la suspicion et l'incompréhension, et ont été rejetés par la société. Au XIXe siècle, avec la neurologie qui commençait à s'imposer en tant qu'une discipline distincte de la psychiatrie, l'idée que l'épilepsie était un désordre cérébral a commencé à se répandre, notamment en Europe et aux

Etats-Unis d'Amérique. Le premier médicament efficace contre l'épilepsie, le bromure, introduit en 1857, a commencé à se répandre au cours de la deuxième moitié de ce siècle. Les origines des conceptions modernes de la physiopathologie de l'épilepsie remontent aussi au XIXe siècle, avec les travaux de Hughlings Jackson qui en 1873 a émis l'hypothèse que les crises d'épilepsie étaient provoquées par des décharges électrochimiques brutales d'énergie dans le cerveau, et que le caractère des crises était lié à l'emplacement et à la fonction du site des décharges (Loiseau et Jaillon, 1984). C'est en 1920 que le psychiatre Hans Berger a découvert l'électroencéphalographie (EEG) qui est principalement utilisée depuis les années 1930 pour l'étude de l'épilepsie. L'EEG a révélé la présence des décharges électriques dans le cerveau et a aussi révélé l'existence de différents types d'ondes d'activité électrique cérébrale correspondante à différents types des crises. L'EEG a permis de localiser les sites de décharges épileptiques qui provoquent les crises et de développer les possibilités de traitement neurochirurgical qui sont devenus beaucoup plus courants à partir des années 1950.

La compréhension et le traitement de l'épilepsie ont aussi été améliorés au cours des dernières décennies par le développement du matériel de neuro-imagerie. Cette technologie a permis de découvrir un grand nombre de lésions cérébrales plus subtiles à l'origine de l'épilepsie. Tout type de lésion cérébrale (d'origine traumatique, congénitale, infectieuse, vasculaire, tumorale, dégénérative) peut provoquer des crises d'épilepsie chez certains patients. Une attention accrue est portée depuis quelques décennies à la qualité de la vie, c'est-à-dire aux problèmes psychologiques et sociaux auxquels sont confrontées les personnes atteintes d'épilepsie. Très souvent, par contre, les épileptiques restent confrontés dans plusieurs pays aux vieilles croyances surnaturelles, au rejet social et à la

Discrimination. Même dans les pays développés, les crises d'épilepsie demeurent taboues et les personnes qui en souffrent préfèrent ne pas en parler. Ce

qui en résulte sur les 50 millions d'épileptiques dans le monde, 35 millions n'ont pas accès à un traitement approprié soit que les services sont inexistants, soit que l'épilepsie n'est pas considérée comme un problème médical ou comme une affection cérébrale que l'on peut soigner, surtout dans les pays en développement (OMS, 1997).

L'épilepsie est une maladie universelle, au sens où elle ne fait aucune distinction entre les classes sociales ou les régions du monde. Le degré d'intelligence n'est pas en cause. L'histoire est riche d'épileptiques célèbres, parmi lesquels Jules César, Vincent Van Gogh, Alfred Nobel et encore Napoléon.

3-Physiopathologie :(6,7)

a) excitation - inhibition :

L'épilepsie est une situation dans laquelle une population plus en moins importante de neurones est mise en jeu de façon hyper synchrone .Cela résulte le plus souvent d'un défaut d'inhibition ou d'un excès d'excitation neuronale.

L'inhibition est sous le contrôle d'un neurotransmetteur : l'acide -gamma-amino butyrique(GABA) qui agit sur les récepteurs GABA a et b qui contrôlent respectivement les canaux Cl^- et K^+ responsables d'une hyper polarisation de la membrane neuronale .L'excitation est sous le contrôle du glutamate qui agit sur divers récepteurs AMPA (alpha -amino-3-hydroxy-5-méthyle-4-isoxazol) ,le récepteur NMDA(Méthyle D-Asparagé) et l'acide kainite.L e recepteur (AMPA) (MAPA entraine une légère dépolarisation de la membrane neuronale).

Le récepteur NMDA est perméable au Ca^{++} et dépendent du voltage par la présence d'un bouchon Mg^{++} qui, au repos, bloque le canal ionique du récepteur.

La répartition des récepteurs excitateurs et inhibiteurs n'est pas homogène le long des dendrites et sur le corps neuronal, de sorte qu'il y a un gradient de répartition de la surface à la profondeur du néocortex pour les grandes cellules

pyramidales, les récepteurs excitateurs étant distaux sur les dendrites, et les récepteurs excitateurs étant proximaux près du corps. Le veille et le sommeil paradoxal réduisent l'excitation et diminuent la diffusion des phénomènes critiques. Tandis que la somnolence et le sommeil lent les favorisent.

b) Synchronisation et Désafférentation :

Deux types principaux de troubles peuvent produire une telle activité paroxystique hyper synchrone :

- la plupart des épilepsies mettent en jeu un réseau neuronal correspondant à une fonction cérébrale précise, dans lequel les neurones sont hyper synchronisés.
- Dans d'autres cas au contraire, une population de neurones est désafférentée du réseau neuronal normal, ce qui libère une activité spontanée rythmique.

c) Synchronisation anormale au sein d'un réseau neuronal :

Divers facteurs peuvent favoriser des phénomènes de synchronisation anormale : par exemple toute modification importante de la composition hydro électrolytique intracellulaire ou interstitielle, notamment à l'occasion d'un œdème, favorise la dépolarisation ; d'un défaut de synthèse de neurotransmetteurs inhibiteurs ; une diminution du nombre des neurones GABA (sensible à l'ischémie néonatale) ; un bouleversement de la répartition des récepteurs des neurotransmetteurs dans le cortex du fait d'une désorganisation de son architecture (dans certaines malformations corticales) .

d) Population de neurones désafférentées :

Dans certaines malformations et affections inflammatoires ou métaboliques progressives, les neurones sont désafférentés parce qu'ils sont dysplasiques ou par suite de la mort des neurones auxquelles ils étaient connectés. Ces neurones révèlent une activité paroxystique spontanée plus au moins rythmique, comme le font les neurones en cultures. Une synchronisation aléatoire de leurs décharges spontanées

suffirait à constituer une masse critique entraînant une structures avoisinantes et à produire une crise épileptique.

4-Décharge critique et conséquence :(7,8,9)

a-Polymorphisme de la décharge :

La décharge peut être uniquement tonique ou interrompue voire entrecoupée par des phénomènes inhibiteurs dans le cortex moteur , première éventualité est une crise tonique, la deuxième une myoclonie (dans ce cas l'inhibition est assez puissante pour faire cesser la décharge),la troisième une crise clonique (dans ce cas l'inhibition ne fait qu'interrompre très brièvement mais de façon répétée la décharge).Du point de vue EEG ,ces trois phénomènes produisent respectivement une activité rapide peu ample, une pointe onde ,et l'alternance d'une activité peu ample d'une part et d'ondes lente d'autre part.

La traduction clinique de la décharge comporte à la fois une composante positive (contraction tonique ou clonique) et une composante négative (par exemple, l'incapacité à réaliser une activité motrice involontaire dans le territoire musculaire parasité par l'activité motrice involontaire.

b-Diffusion des phénomènes critiques :

La décharge localisée à une partie du cortex s'étend de proche en proche, lentement ,en tache d'huile sur le cortex ou envahir une autre partie du cerveau en suivant un faisceau anatomique ,d'un hémisphère à l'autre par le corps calleux ,d'un lobe à l'autre par les voies intra hémisphériques ou les noyaux gris centraux voire le tronccérébral.

Elle peut intéresser d'emblée cortex et thalamus par un phénomène de résonance qui pourrait expliquer le caractère diffus de certaines crises, absences en particulier .Dans ce cas, il existe un pacemaker dans la substance réticulée du thalamus qui confère une grande régularité aux décharges à 3Hz.(7,8)

IV) étude pratique :

1- Matériels et méthodes :

A- le type et la durée d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective durant une période de 6 ans du 01/01/2008 au 31/12/14, basée sur le recueil systématique des cas d'épilepsie partielle symptomatique diagnostiqués pendant notre durée d'étude.

B- Le lieu d'étude :

Notre étude a été effectuée au service de pédiatrie au niveau de l'unité de neurologie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

C- La sélection des patients :

- Critères d'inclusion :

Les patients inclus durant cette étude sont suivis en consultation de neuropédiatrie durant la période de notre étude.

- critères d'exclusion :

Les patients exclus de cette étude sont :

Les patients ayant consulté 1 seule fois, une imagerie a été indiquée mais sont perdus de vue.

D- Les variables analysés :

Afin d'exploiter au maximum les données, les informations suivantes ont été relevées pour chaque dossier :

- L'âge du patient au moment de la consultation
- L'âge d'apparition des symptômes
- Le sexe

- Les ATCD :
 - perinataux
 - familiaux d'épilepsie
 - consanguinité
 - Autres
- La clinique :
 - type de crise
 - rythme des crises
 - généralisation secondaire
- Les données de l'examen clinique :
 - signes neurologiques :
 - Déficit moteur
 - microcéphalie
 - taches cutanées :
- L'électro encéphalogramme
- L'imagerie :
 - TDM
 - IRM

E -les documents utilisés :

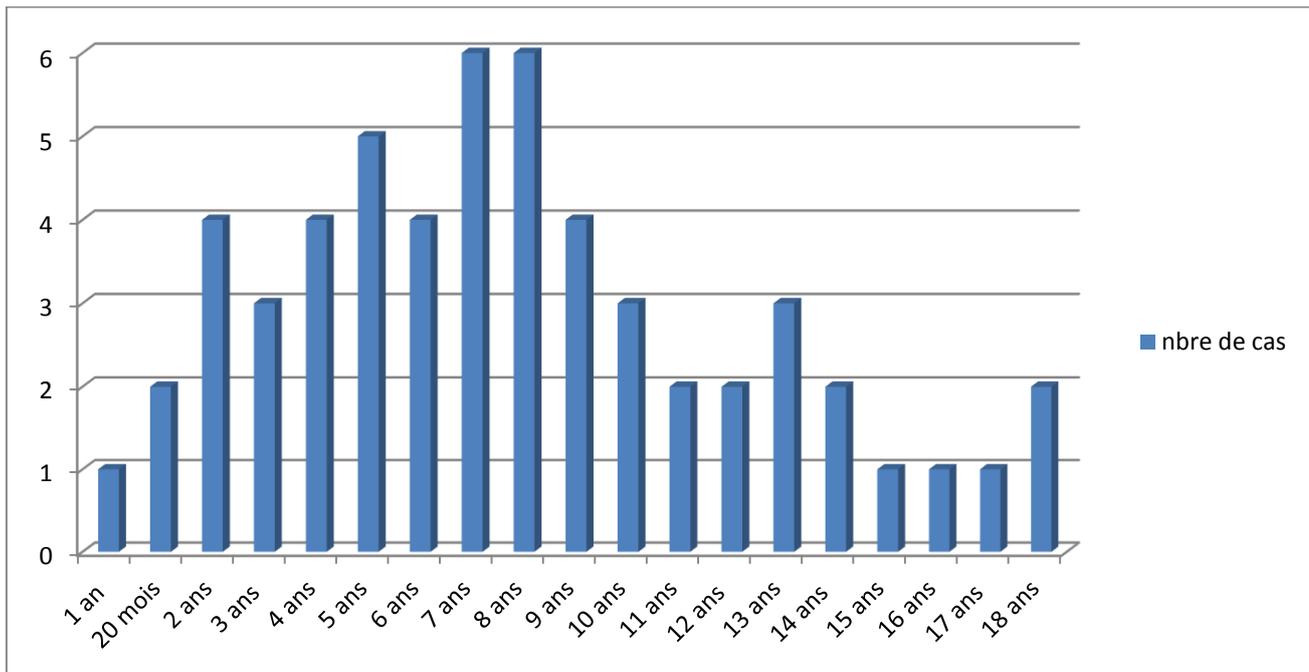
Le dossier médical contient les renseignements du patient ayant consulté pour une épilepsie partielle : l'identité, le motif de consultation, les ATCD, l'histoire de la maladie, l'examen clinique, le bilan para clinique, le diagnostic étiologique, la prise en charge et l'évolution.

2-Résultats :

A- l'âge :

L'âge de nos patients est compris entre 12 mois et 18 ans avec une moyenne d'âge de 8 ans et demi.

Répartition des patients selon l'âge



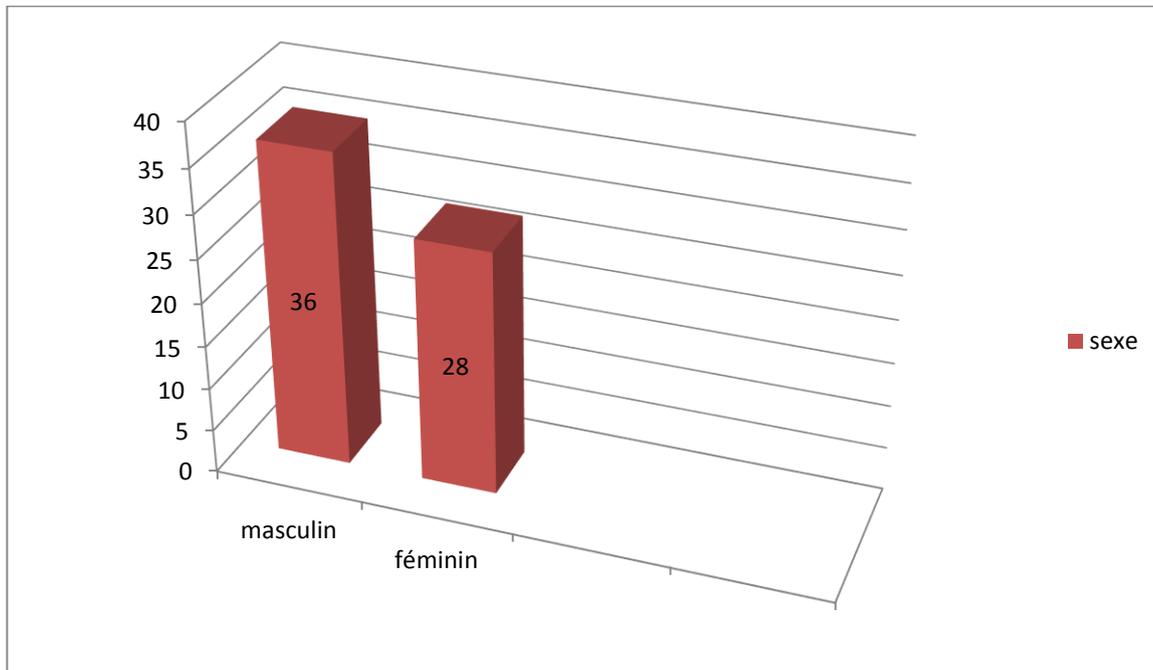
Avec un âge de 1 ère consultation entre 7 mois et 14 ans

Age de 1 ère crise entre 1 mois et 10 ans

B-le sexe :

Nous avons colligés 64 cas avec une légère prédominance masculine 36 garçons soit 56,2 % et 28 filles soit 43,8 %

Répartition des patients selon le sexe



C-les antécédents :

1-Périnataux :

- souffrance néonatale : 8
- ictère nucléaire : 2 cas
- infection néonatale : 2 cas

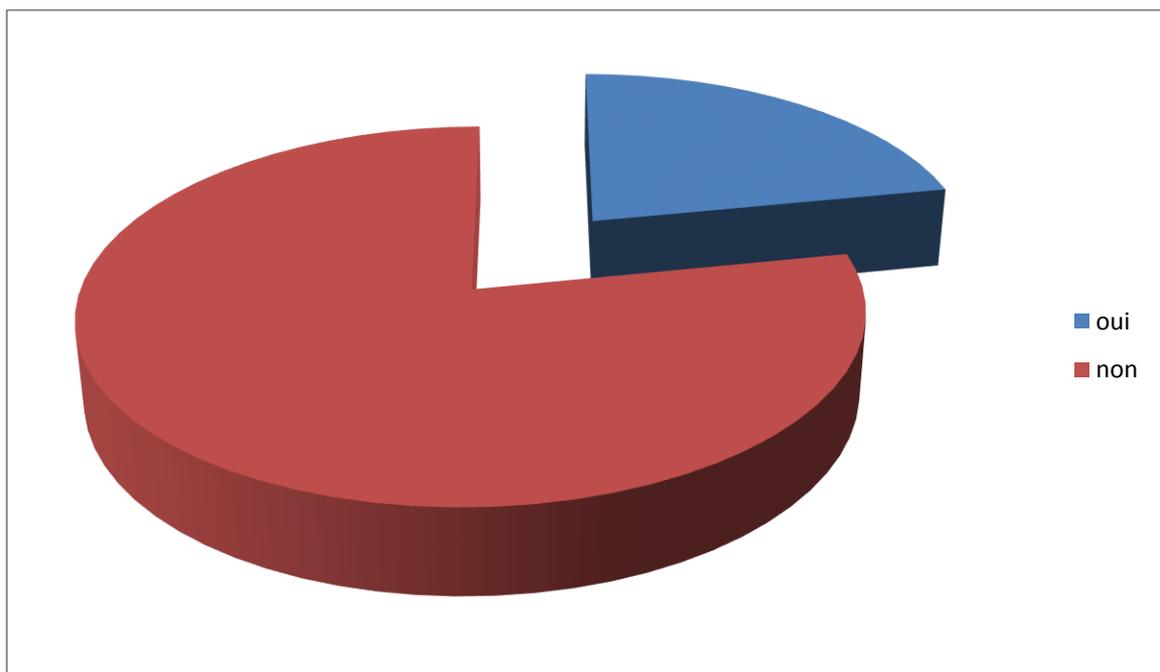
2- familiaux d'épilepsie :

Non précisés chez la plupart des patients

3-consanguinité :

Chez nos patients on a noté 14 cas soit 25% étaient issus d'un mariage consanguin soit de 1 er ou de 2 éme degré.

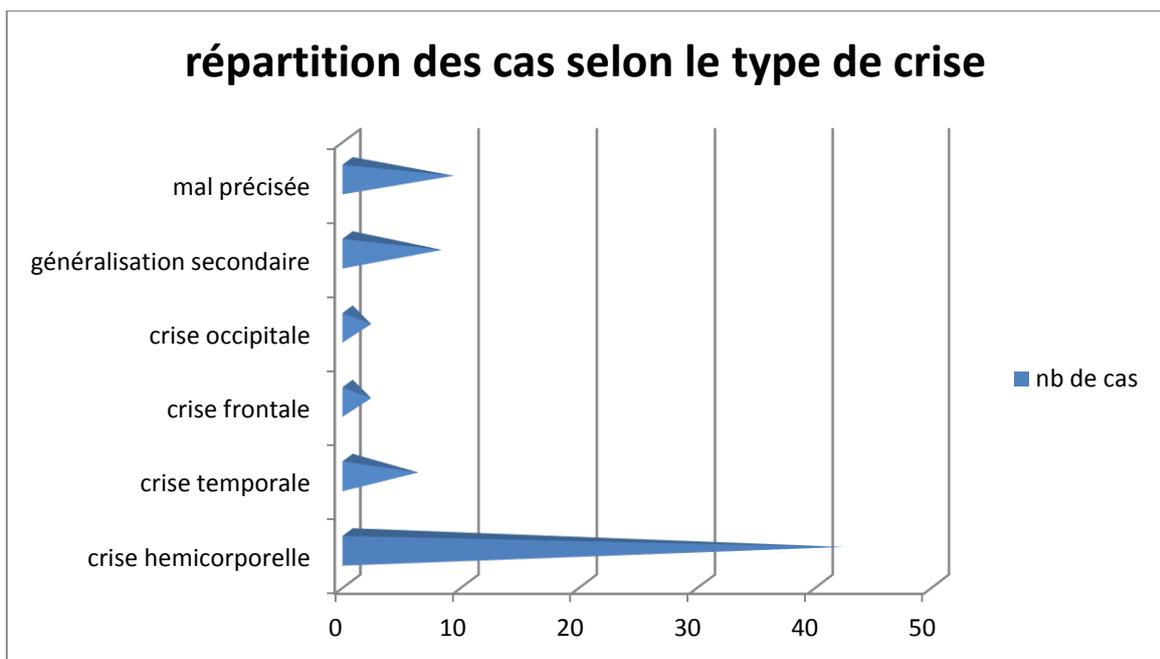
Consanguinité chez les patients



D-la clinique :

- le type de crise :

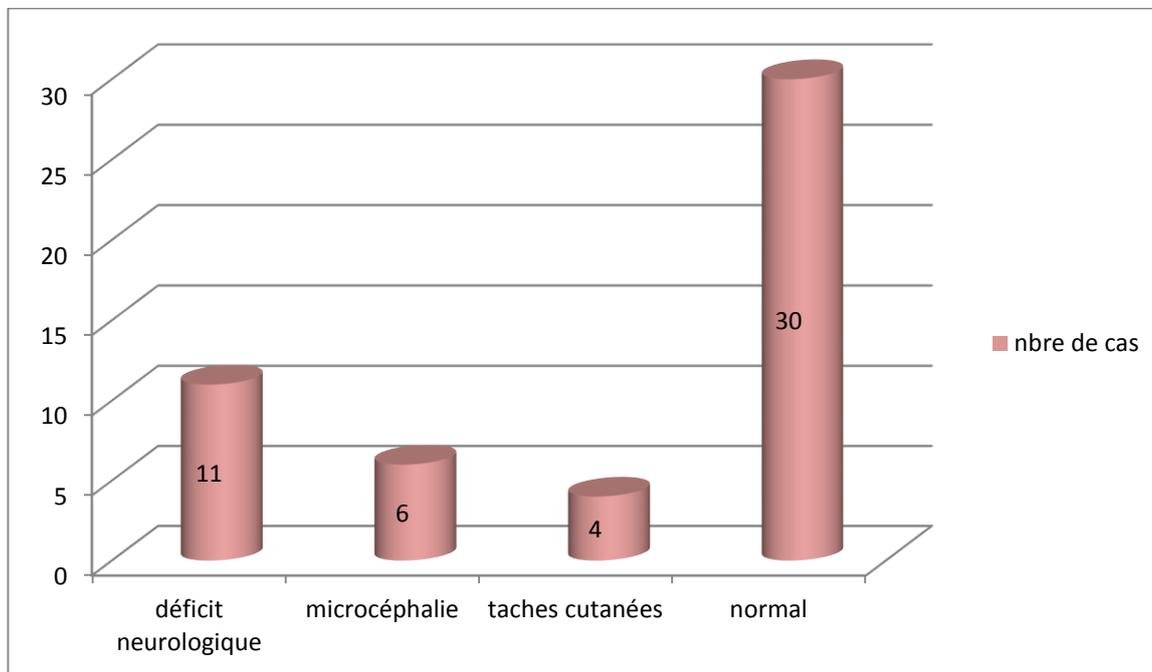
- clonique : 10 cas
- tonique : 46 cas
 - hémicorporelle : 42 cas
 - temporale 6
 - frontale 2
 - occipitale 2
 - mal précisé 9
- Généralisation secondaire 8



Rythme des crises : pluriquotidienne à 1 crise/ an

E-l'examen clinique :

l'examen neurologique a objectivé un déficit hémi corporel dans 17% des cas, une microcéphalie dans 9% des cas, des taches cutanées chez 6% des cas et il était normal dans 46% des cas



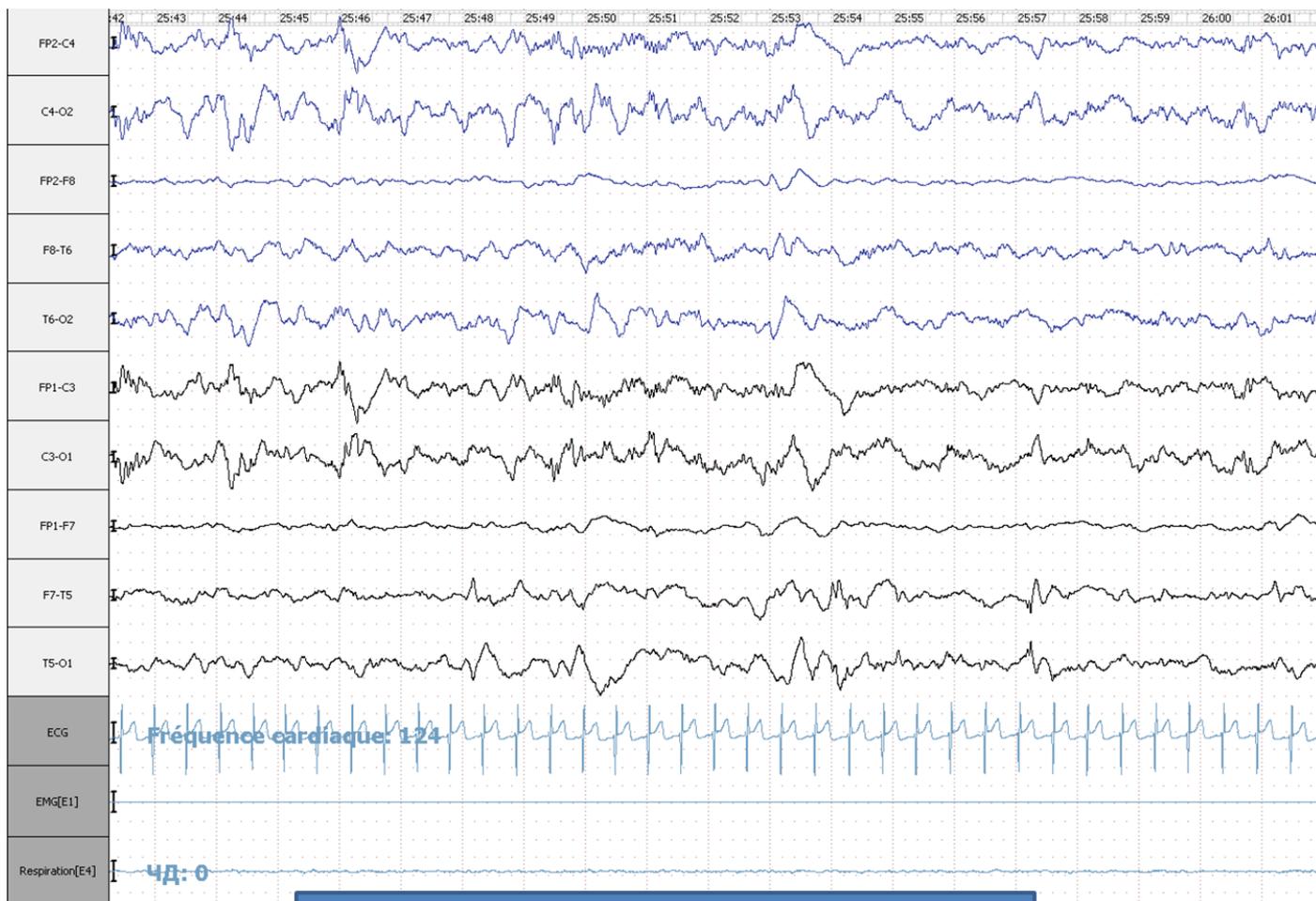
F-L'EEG :

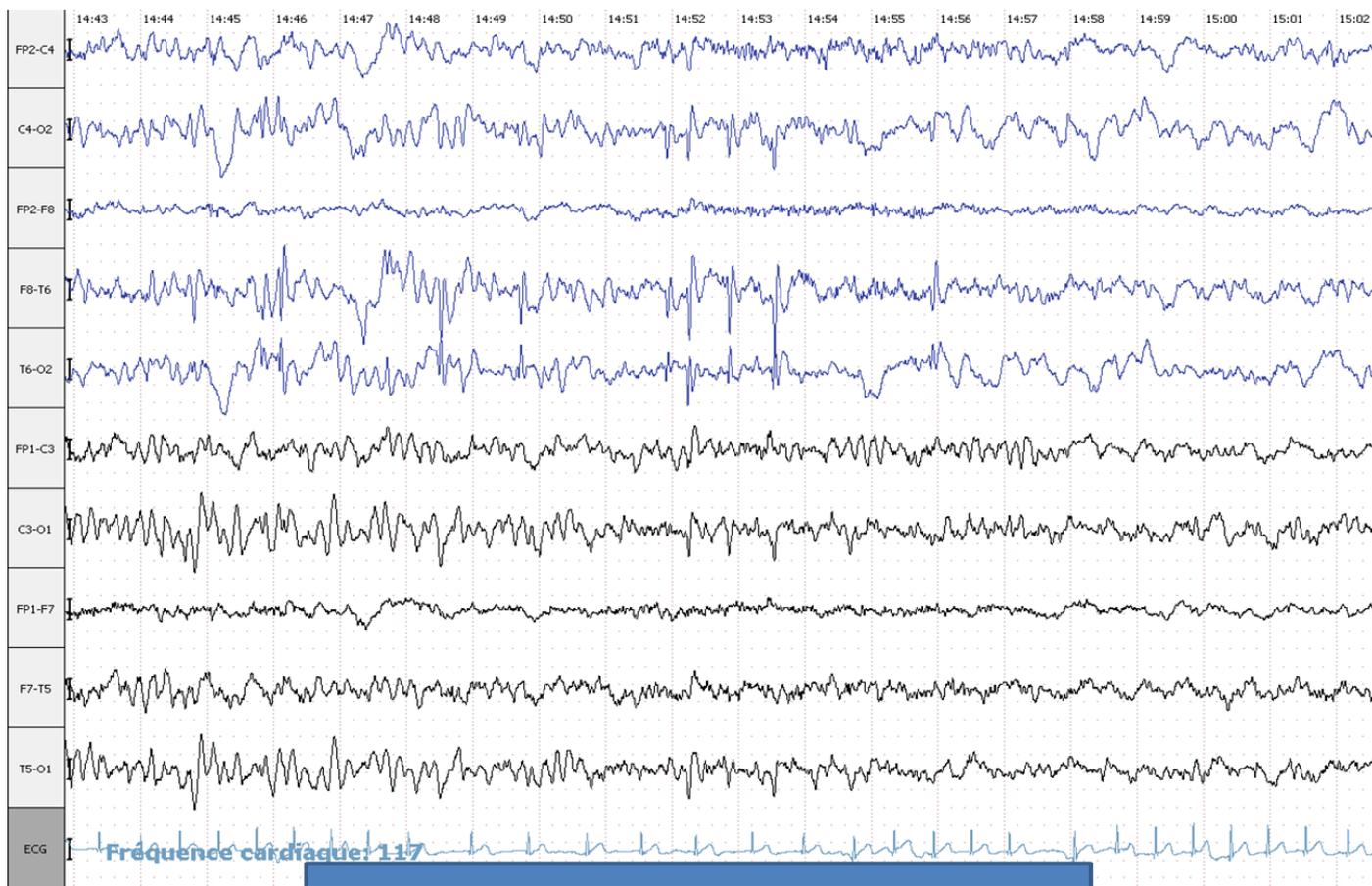
L'électroencéphalogramme est un examen primordial pour le diagnostic du syndrome épileptique. Il permet de chercher les anomalies critiques, intercritiques et renseigner sur leur caractère focal.

Il est important de réaliser un enregistrement de veille et de sommeil avec parfois la réalisation de tests fonctionnels (hyperventilation et stimulation lumineuse intermittente).

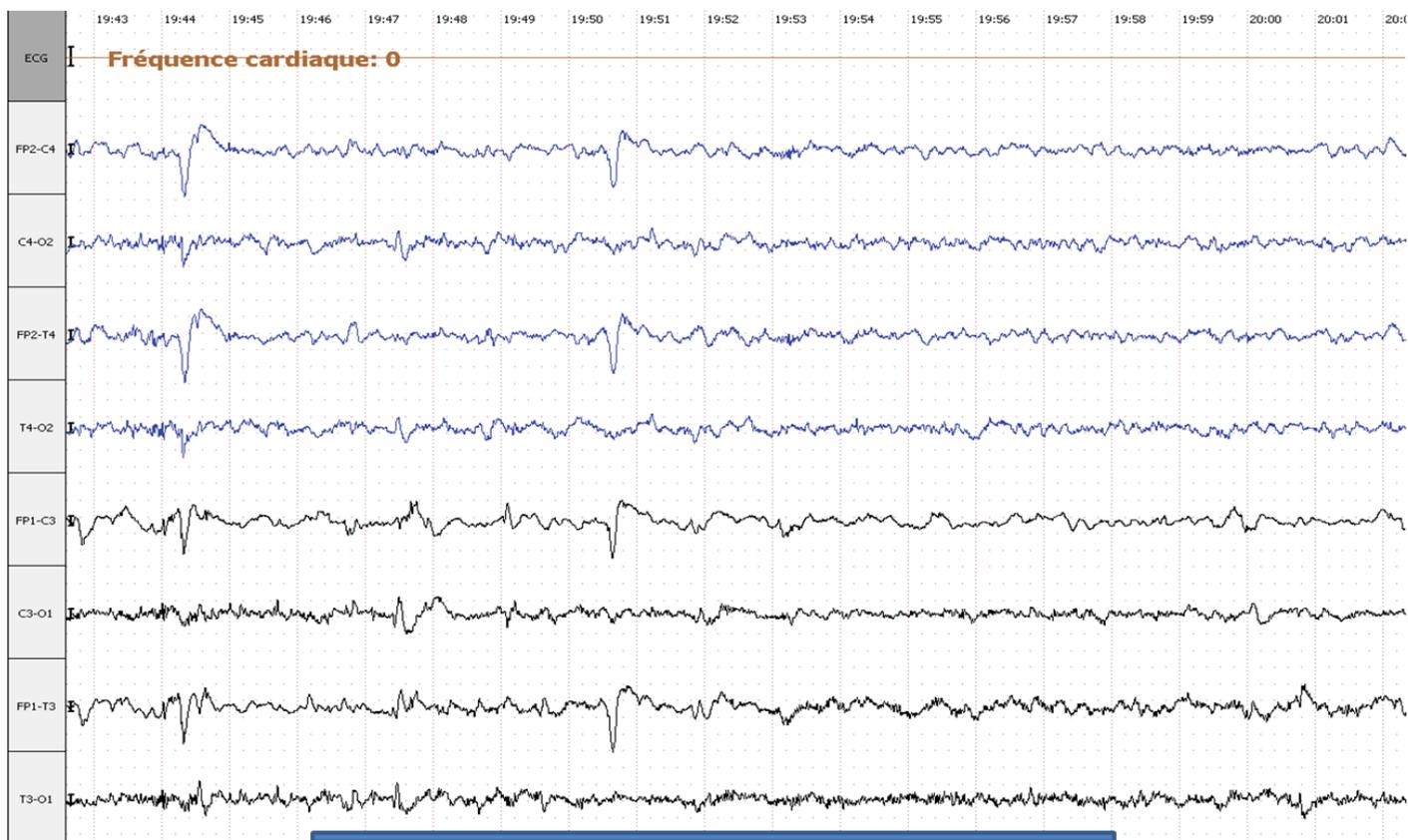
L'électroencéphalogramme permet, dans les épilepsies partielles symptomatiques, de recueillir différentes anomalies plus ou moins nettes et facilement détectables selon la localisation.

Dans notre série il est pratiqué dans 42 % des cas en montrant différentes anomalies :

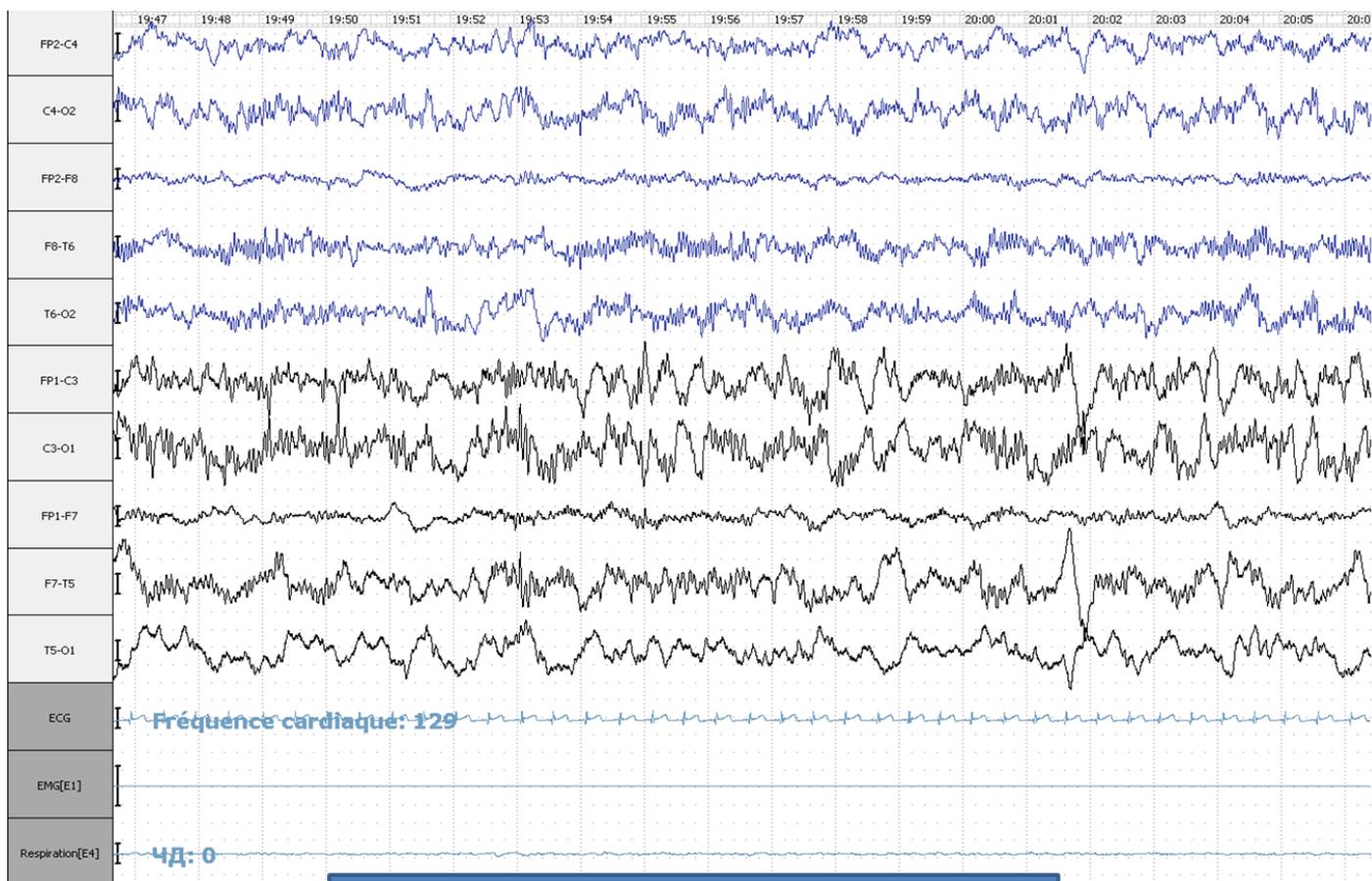




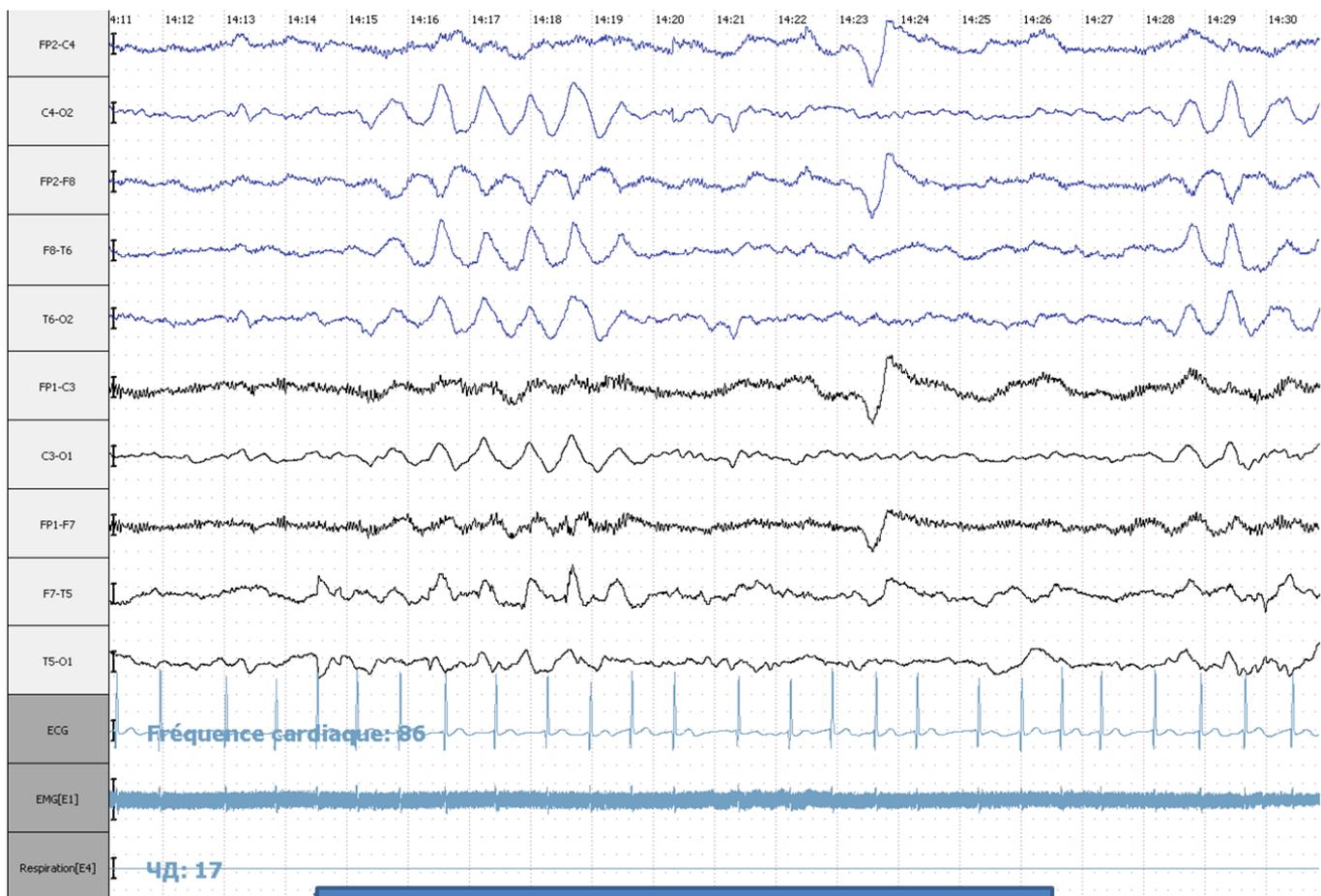
Pointes rapides temporales droites enregistrées chez un patient porteur d'une schizencéphalie droite



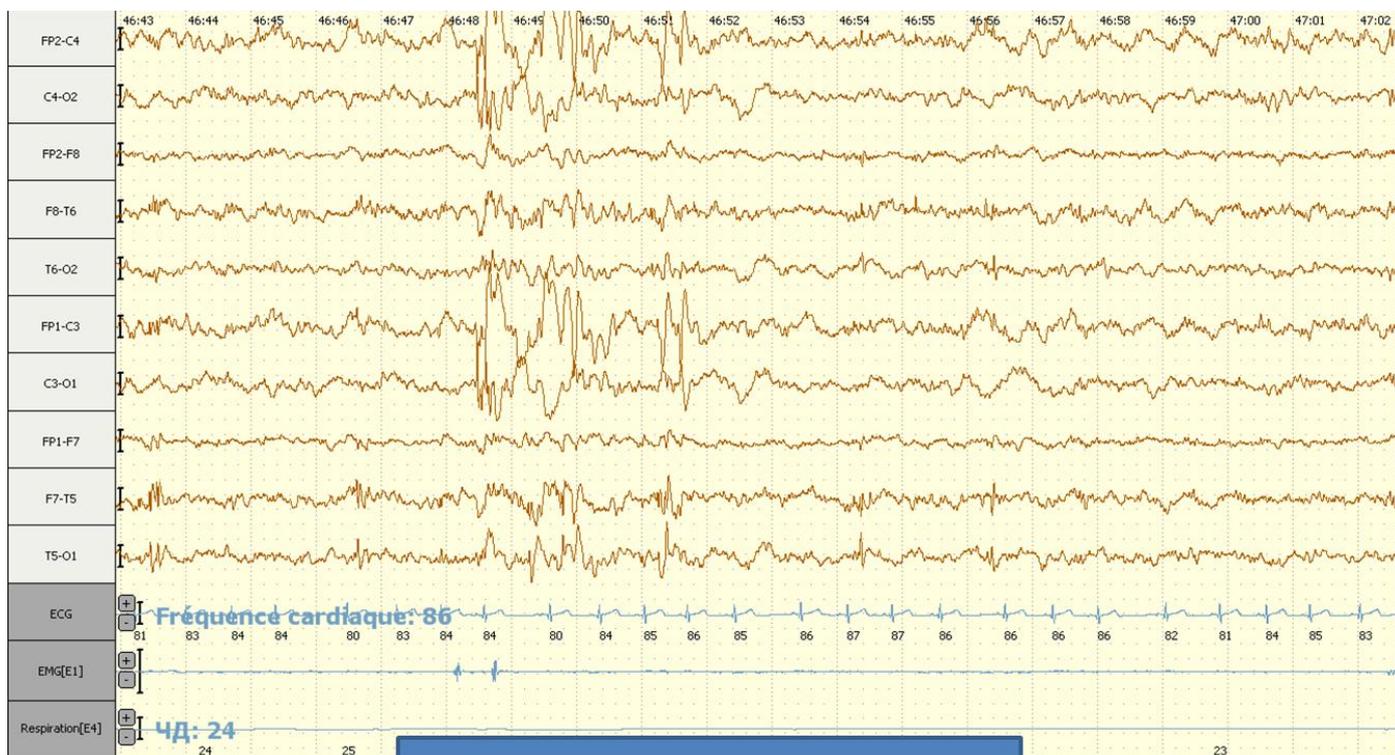
Tracé de veille montrant des anomalies postérieures gauches en rapport avec une porencéphalie gauche.



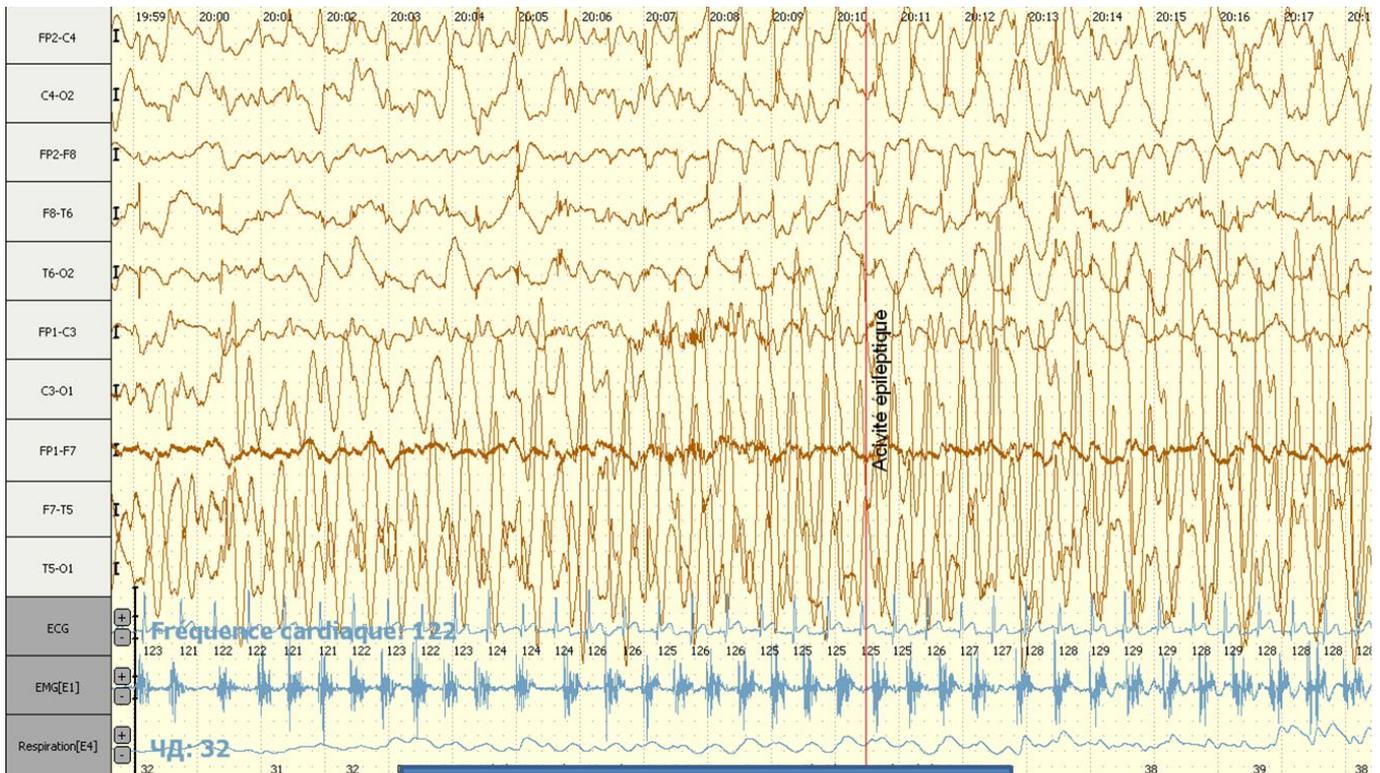
Activité de fond particulièrement rapide avec une asymétrie nette : plus aigue et ample sur les dérivations gauches en rapport avec une pachygyrie focale.



Racé de veille révélant des anomalies intercritiques à type d'ondes lentes temporo-occipitales plus nettes à droite en rapport avec une tumeur dysembryoplasique épithéliale occipitale gauche.



Tracé de sommeil sur lequel on reconnaît une activité de base normale et de figures physiologiques du sommeil avec recueil de pointes et polypointes temporales gauches de faible amplitude.



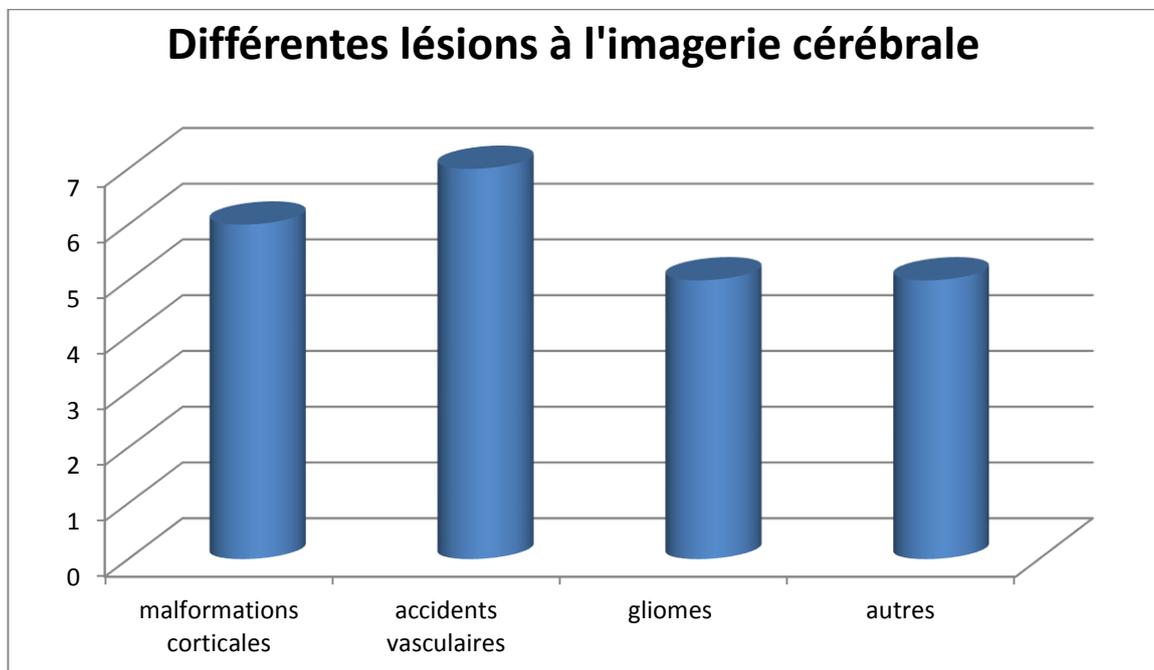
Décharge temporo-occipitale gauche faite de pointes ondes diffusant rapidement aux régions voisines et controlatérales.
L'enregistrement EMG de surface réalisé parallèlement sur le deltoïde témoigne de l'apparition de clonies rythmiques.

H -Neuro imagerie :

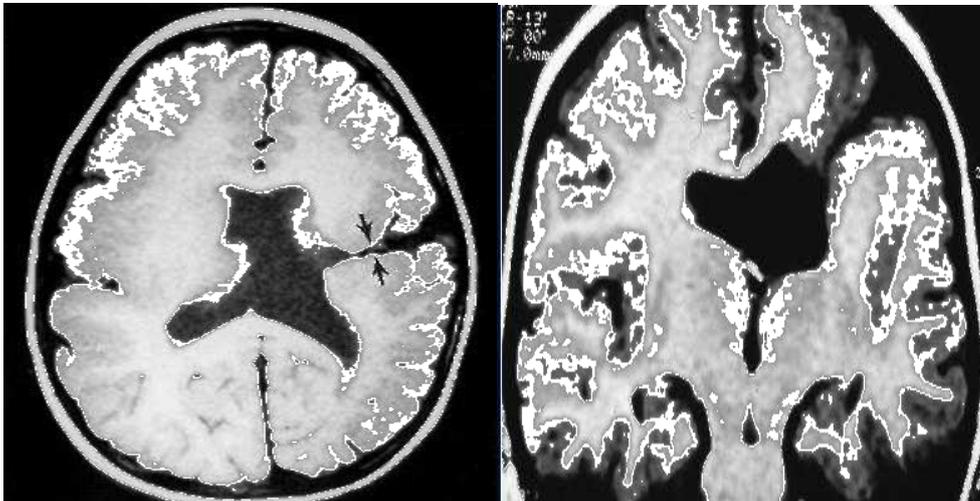
C'est l'examen clé pour le diagnostic étiologique, tous nos patients ont bénéficié d'une imagerie cérébrale (TDM ou IRM cérébrale)

Les lésions notées dans notre série sont :

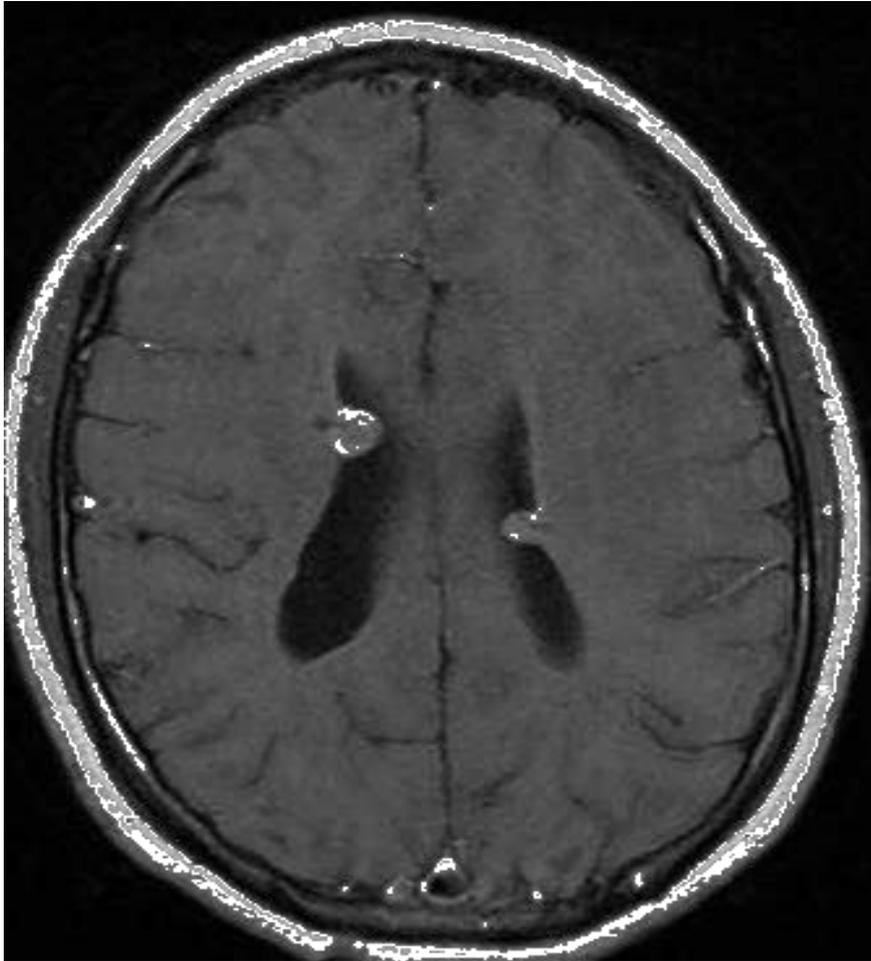
- une hypodensité localisée 6 cas
- accident hémorragique 1 cas
- sclérose hippocampique 1 cas
- atrophie cortico sous corticale 5 cas
- Dysplasie corticale 1 cas
- Lissencéphalie 1 cas
- Schizencéphalie 1 cas
- Gliomes de bas grade 5 cas
- Sclérose tubereuse de Bourneville(STB) 4 cas



Différentes lésions retrouvées chez nos patients :

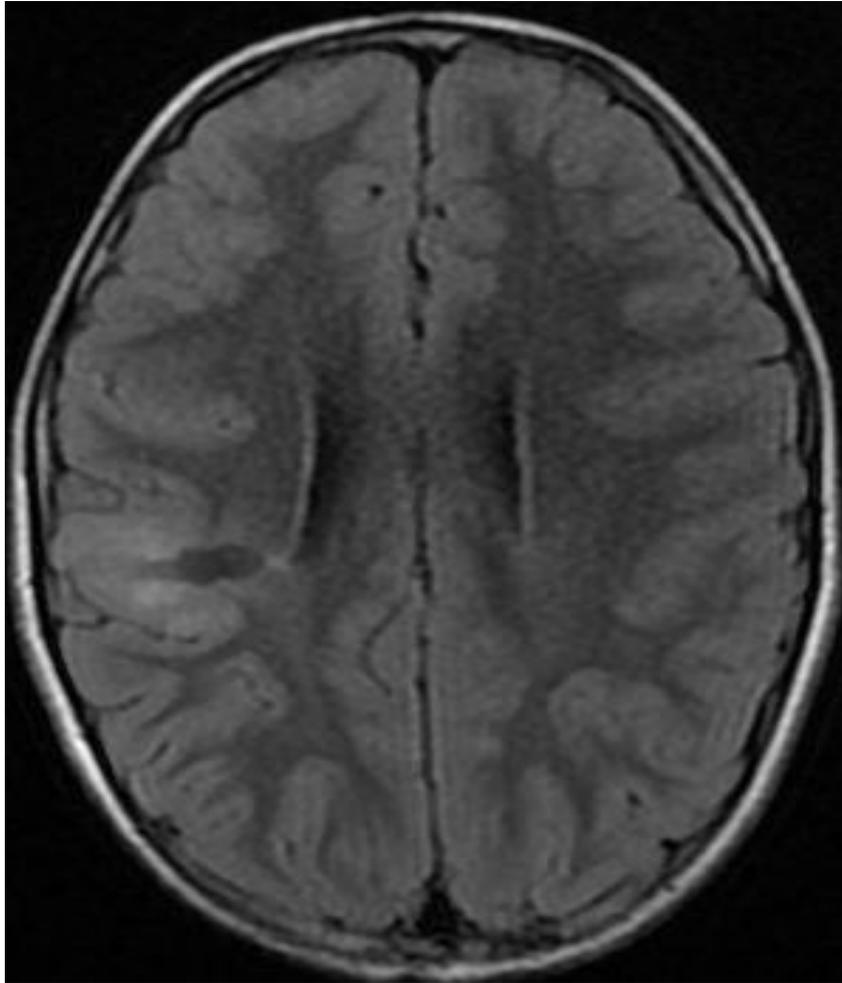


Reconstructions axiale (a) et coronale (b) en IRT1: Fente de LCR étendue du cortex jusqu'à la paroi ventriculaire et bordée par un cortex polymicrogyrique .



IRM cérébrale

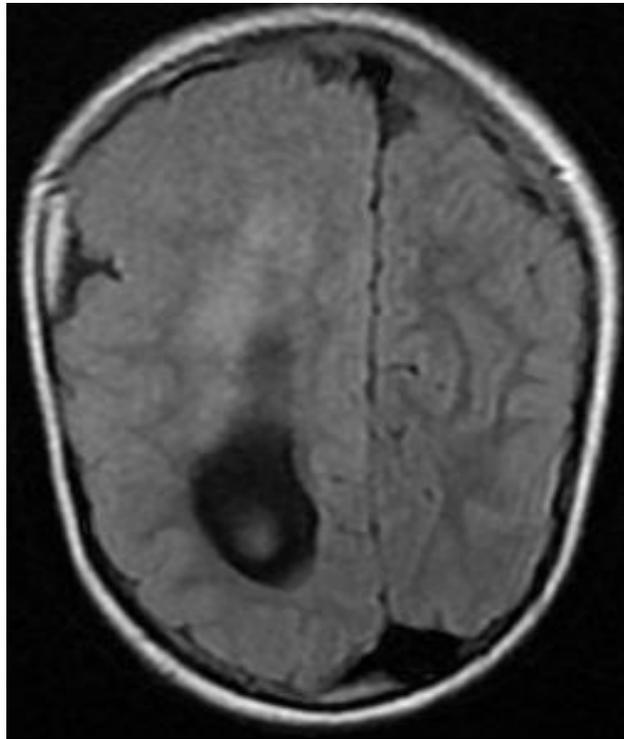
- Nodules sous épendymaires réhaussés de façon annulaire
- Hyposignal T2 témoignant de leur calcification



Dysplasie corticale :

Enfant de 10 ans , qui fait des crises épileptiques partielles h »émicorporelle gauche

IRM :hypersignal T2 et flair au niveau du cortex et de la substance blanche sous corticale



Lissencéphalie :

Enfant de 12 ans, fait des crises partielles dès l'âge de 1 an

IRM : aspect lisse de la surface cérébrale ; agyrie cortex épais, sans sillons

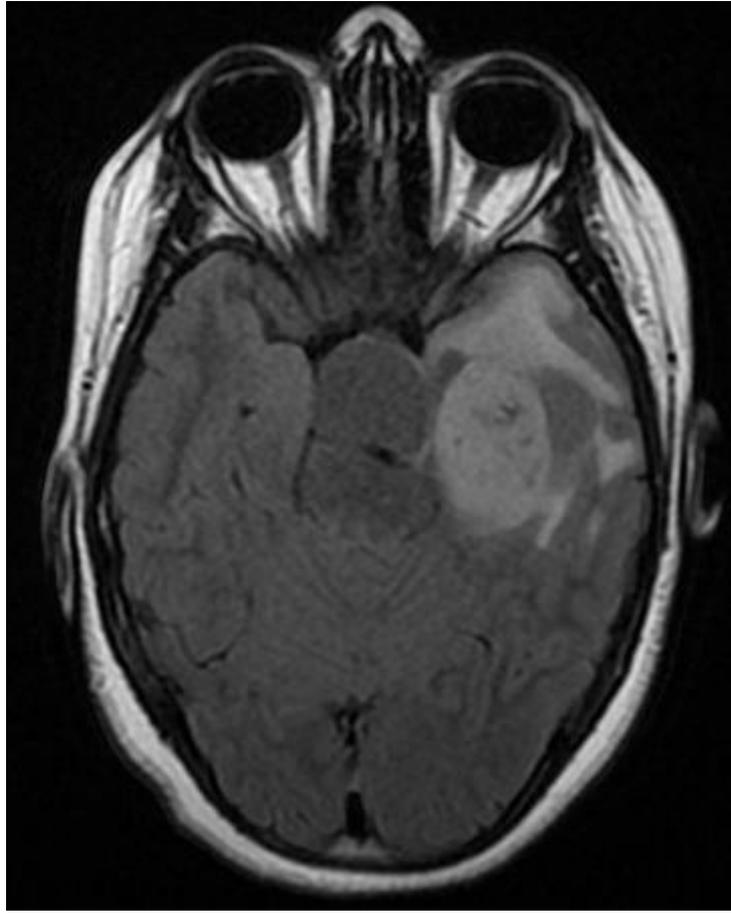


Sclérose tubéreuse de Bourneville

Enfant de 10 ans présentant une épilepsie partielle hémicorporelle gauche

Avec des taches cutanées acromiques

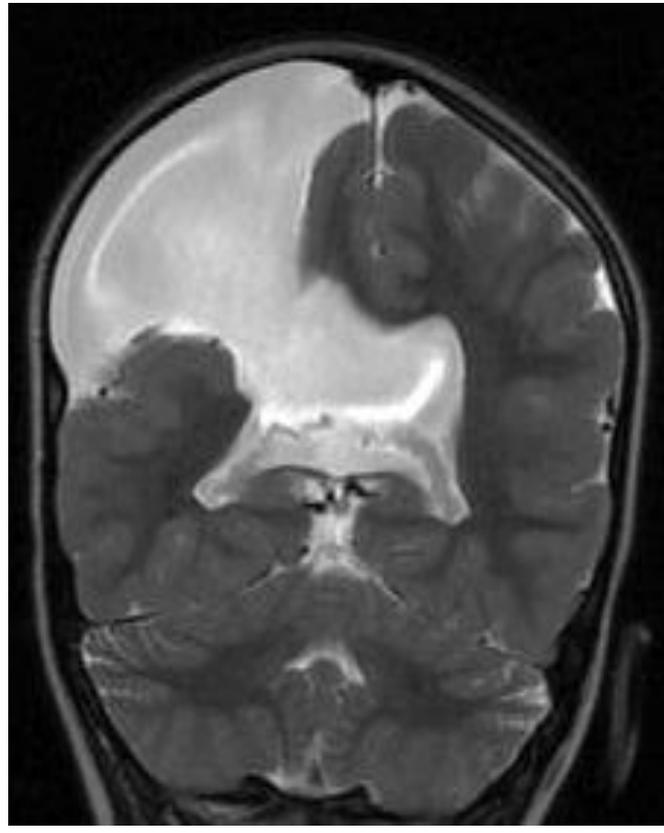
IRM : tubers corticaux en hypersignal T2



gliome de bas grade

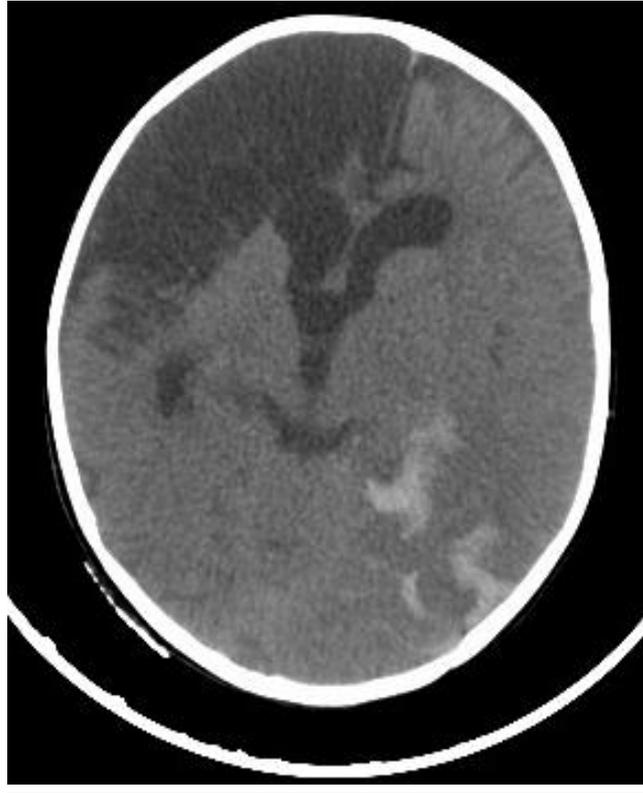
Enfant de 15 ans, sans ATCD notable qui a commencé à faire des crises hémicorporelles gauche il y a 2 ans

IRM : processus tissulaire assez bien limité en hypersignal T2,



schizencéphalie

Enfant de 5 ans, qui a commencé à faire des crises hémicorporelles à l'âge d'un an
IRM : fente transcérébrale s'étendant de la surface piale au ventricule latérale



hémorragie intra cérébrale

Coupe scannographique montrant une hémorragie cérébrale et un AVC ischémique chez un enfant de 2 ans suivie pour un déficit en facteur VII

Les épilepsies partielles symptomatiques :

L'ensemble du bilan clinique et paraclinique nous a permis de retenir une épilepsie partielle symptomatique chez tous nos patients 64 cas.

Elles sont retrouvées dans 64 cas dont 14 cas IMC, une lésion cérébrale a été mise en évidence à l'aide des examens neuro-radiologiques on distingue :

- l'épilepsie du lobe temporal symptomatique dans 3 cas (souffrance néonatale)
- l'épilepsie du lobe frontal symptomatique dans 3 cas
- un gliome cérébral retrouvé dans 5 cas
- un AVC ischémique retrouvé chez 6 cas
- Malformations corticales dans 4 cas
- Une sclérose tubéreuse de Bourneville est retrouvée dans 6 cas

I- Traitement et évolution :

1-traitement médical :

Les médicaments le plus souvent utilisés chez nos patients sont :

La carbamazépine dans 62,5% des cas associé ou en monothérapie, le valproate de sodium dans 53% associé ou en monothérapie.

Le choix du traitement est fonction du type d'épilepsie, mais le coût compte aussi vu le manque des moyens des patients.

La monothérapie est de mise chez tout enfant épileptique nouveau.

Ce mode thérapeutique est adopté chez 25 cas (39%)

Une bithérapie a été instituée pour 22 cas (34%), alors qu'une polythérapie n'a été instaurée que chez 7 enfants (10%).

2- Evolution :

Notre critère objectif d'appréciation de l'évolution de la maladie reste la fréquence des crises.

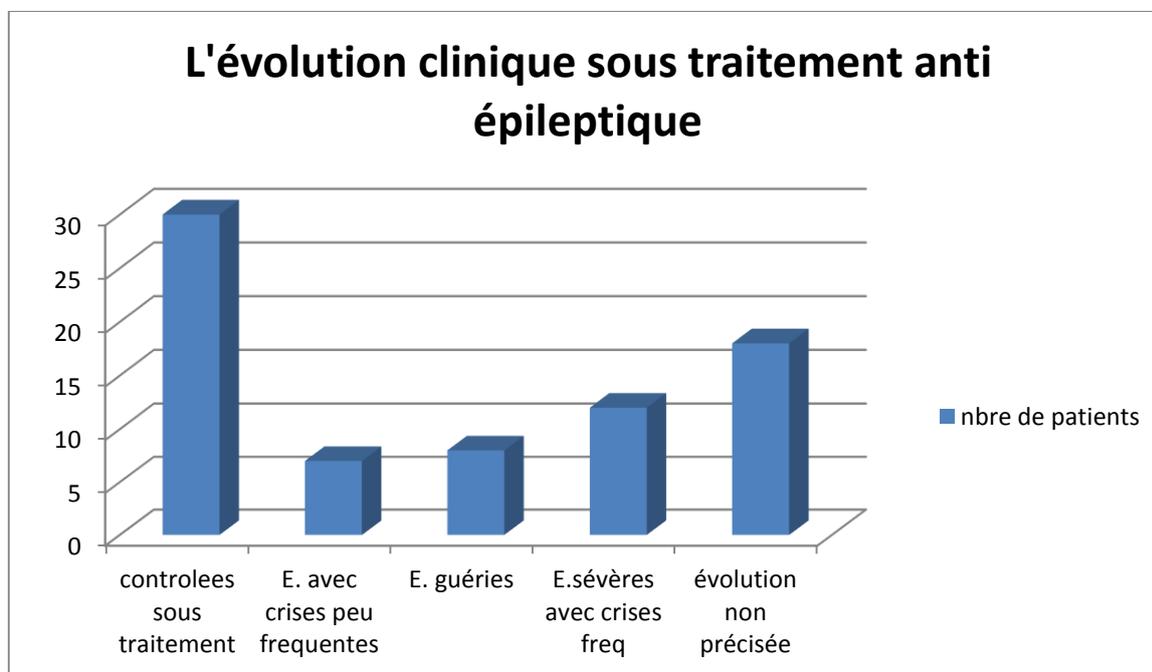
La fréquence des crises de nos patients est très variable et elle est de crises pluriquotidiennes à 1 crise par an.

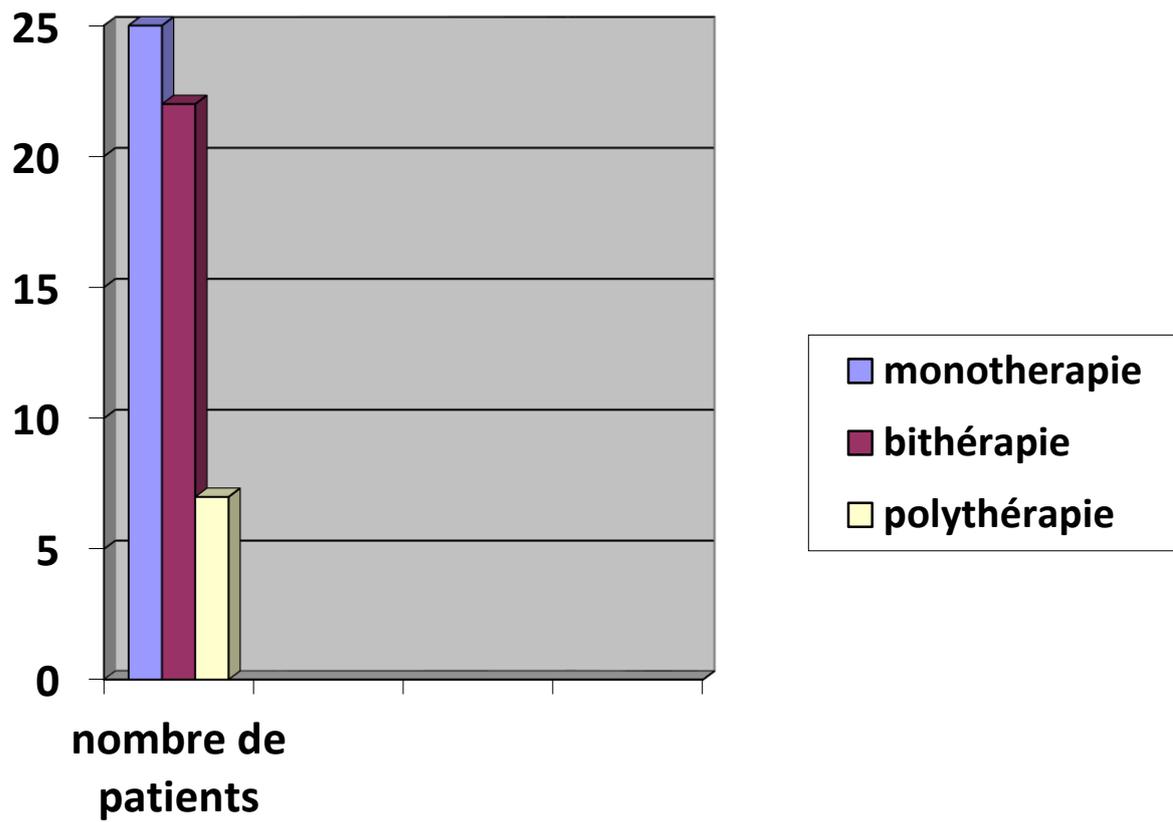
Le résultat du traitement a été apprécié chez 47 cas, alors que l'évolution n'a pas été précisée chez le reste des cas.

Ainsi nous avons noté que :

- Les épilepsies sont contrôlées sous traitement : 30 cas (46,9%)
- Les épilepsies avec crises peu fréquentes : 7 cas
- Les épilepsies guéries (arrêt du traitement) : 8 cas
- Les épilepsies sévères avec des crises fréquentes : 12 cas (19%)

On a déploré aucun décès.





Répartition des patients selon le mode de thérapie : mono,bi ou polythérapie

3-Discussion :(8,9,10,11)

A- Définition :

Les épilepsies symptomatiques de l'enfant résultent par définition, d'une lésion cérébrale identifiée .l'identification précoce de syndromes bien définis et de leur étiologie oriente la stratégie thérapeutique, les épilepsies partielles symptomatiques et cryptogénétiques

Représentent 40% des épilepsies de l'enfant et posent souvent en pratique quotidienne des problèmes à la fois diagnostiques et thérapeutiques. La sémiologie critique des épilepsies partielles dépend essentiellement du siège du foyer épileptogène et de la propagation de la décharge. Dans tous les cas, l'enquête étiologique doit être minutieuse, elle repose d'abord sur l'examen clinique et l'imagerie cérébrale, en fonction de l'orientation clinique d'autres examens complémentaires peuvent être utiles : étude du liquide céphalo-rachidien, fond d'œil, bilan métabolique.

Les épilepsies symptomatiques et cryptogénétiques ont été introduites en Octobre 1989 par la classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques.

Classification des épilepsies

1) Syndromes épileptiques liés à une localisation : épilepsies partielles.

A-épilepsies partielles idiopathiques.

- a) épilepsie bénigne de l'enfance avec paroxysmes Centro temporaux (rolandiques)
- b) épilepsie de l'enfant avec paroxysmes occipitaux
- c) épilepsie primaire de la lecture

B-Epilepsies partielles symptomatiques et cryptogéniques.

- a) épilepsies partielles continues progressives de l'enfance
- b) épilepsies partielles reflexes
- c) épilepsies selon la localisation anatomique du foyer
 - épilepsie du lobe frontal
 - épilepsies du lobe temporal
 - épilepsies du lobe pariétal
 - épilepsies du lobe occipital
- d) épilepsie selon leur étiologie

2) épilepsies généralisées

A-épilepsies généralisées idiopathiques

- a) convulsions néonatales bénignes familiales
- b) convulsions néonatales bénignes
- c) épilepsie myoclonique bénigne de la première enfance
- d) épilepsie absence de l'enfance-pycnolepsie
- e) épilepsie absence de l'adolescence-juvénile
- f) épilepsie myoclonique juvénile
- g) épilepsie avec crise généralisée tonico clonique du réveil
- h) autres épilepsies généralisées idiopathiques
- i) épilepsies généralisées reflexes

B-épilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques

- a-syndrome de West
- b-syndrome de Lennox-Gastaut
- c-épilepsie avec crises myoclonico-astatiques
- d-épilepsie avec absence myoclonique

C-Epilepsies généralisées symptomatiques

- a- sans étiologie spécifique
- b- syndromes spécifiques

3) Epilepsies dont l'origine focale ou généralisée ne peut être affirmée

A-Associant crises partielles et généralisée

- a-crisis néonatales
- b-Epilepsie myoclonique sévère de la première enfance
- c-Epilepsie avec pointes ondes continues pendant le sommeil
- d-Epilepsie aphasia acquise de l'enfant (syndrome de Landau-Kleffner)

B-Sans caractère focal ou généralisé certains

syndromes spéciaux

- a-crise liée à une situation particulière-convulsion fébrile
- b-crise liée à une agression cérébrale directe ou indirecte aigue métabolique ou toxique
- c - crises isolées en apparence provoquées

B-Epileptogénèse :11

L'activité électrique des neurones se base sur des échanges ioniques membranaires. Ces mouvements d'ions au travers de protéines canaux permettent le transport de l'information par les neurones et sa transmission par les synapses. Les éléments impliqués dans cette excitabilité sont représentés par les canaux ioniques et récepteurs de Neurotransmetteurs.

La crise épileptique est une décharge inopinée, excessive et hypersynchrone d'une population de neurones. Elle est liée à un déséquilibre entre les mécanismes excitateurs et inhibiteurs du système nerveux. Ce déséquilibre peut se situer aussi bien au niveau de la membrane des neurones que dans les circuits neuronaux.

Les décharges peuvent s'étendre de proche en proche, lentement, en tache d'huile sur le cortex ou envahir une autre partie du cerveau en suivant un faisceau anatomique, d'un hémisphère à l'autre par le corps calleux, d'un lobe à l'autre par les voies intrahémisphériques, ou entre le cortex et le thalamus, voire le tronc cérébral.

Dans les épilepsies partielles, des lésions histologiques focales sont à la base de l'épileptogénèse, à cause d'une architecture neuronale modifiée et de circuits neuromaux pathologiques et aberrants.

Différents types de lésions peuvent être observés, des lésions destructrices, des lésions malformatives et tumorales.

Lésions destructrices.

Lésion ischémique :

La lésion ischémique est plus épileptogène quand elle se constitue très tôt et particulièrement avant la naissance. Ces lésions sont source fréquente épilepsie rebelle. Le pouvoir épileptogène de ces lésions est vraisemblablement lié à la réorganisation des berges de la zone de destruction entraînant le développement d'un cortex totalement malformé. Les lésions qui touchent le cortex sont plus

sévèrement épileptogènes que celles impliquant le centre ovale (leucomalacie périventriculaire) et les noyaux gris.

Sclérose hippocampique :

C'est une lésion post épileptique, souvent secondaire à des crises fébriles prolongées. Il s'agit d'une destruction neuronale et d'une importante réaction gliale qui vont être responsables d'une perturbation du réseau hippocampique avec perte de connexions et perte de l'inhibition.

Malformations .

Les malformations corticales

Sur le plan physiopathologique, le pouvoir épileptogène est dû à la présence de neurones géants dispersés dans tout le cortex pathologique avec une arborisation dendritique diffuse et contactés par de nombreuses synapses et une modification des cellules gliales. Ces modifications histologiques s'accompagnent de la formation de circuits neuronaux pathologiques et aberrants.

Tumeurs

Un pouvoir épileptogène est bien reconnu pour les tumeurs dysembryoplasiques neuroépithéliales et les gangliogliomes qui sont des tumeurs à double composante gliale et neuronale avec une architecture anormale et des neurones dysplasiques.

[C-sémiologie des épilepsies symptomatiques :12](#)

La décharge paroxystique intéresse initialement une région corticale limitée. Les caractéristiques électrocliniques des crises dépendent de l'activation de réseaux neuronaux. Au début de la crise, la sémiologie initiale a une grande valeur

localisatrice. Les premiers symptômes renseignent sur la région corticale initialement concernée (tableau).

Pendant la crise, l'organisation des symptômes se fait selon un agencement témoin de la mise en jeu d'un réseau neuronal. Les expressions sémiologiques sont variées d'un malade à un autre, mais souvent stéréotypées chez un même malade. Les crises peuvent s'étendre à l'ensemble du cortex ou même à d'autres structures sous-corticales : cette propagation est responsable d'une généralisation secondaire.

Après la crise, une symptomatologie déficitaire témoigne de l'implication et de l'épuisement de la zone corticale en cause.

Toutes les crises partielles se caractérisent par leur caractère paroxystique, leur brièveté, la stéréotypie des manifestations d'une crise à une autre.

Les crises partielles sont de deux types selon l'altération ou non de l'état de conscience. On distingue les crises partielles simples où on n'observe pas de perte de contact et la symptomatologie critique observée oriente vers la région corticale impliquée, et les crises partielles complexes qui se caractérisent par une perte de contact associée à des automatismes.

En effet, la crise partielle complexe se caractérise par une rupture du contact avec souvent une réaction d'arrêt moteur : le sujet reste immobile, les yeux hagards, indifférent aux sollicitations extérieures. Ailleurs, le comportement moteur est différent avec apparence d'automatismes oro-alimentaires (mâchonnement, déglutition, pour léchage) ou gestuels dirigés vers le patient lui-même (grattage, froissement de vêtements) ou vers son entourage, son environnement immédiat (agrippement, manipulation). Les automatismes gestuels complexes réalisent des séquences plus élaborées : déboutonner les vêtements, fouiller dans les poches, ranger des objets. On peut observer des automatismes verbaux (onomatopées, chantonnements), ambulatoires (marche, fugue) ou des séquences comportementales plus élaborées et spectaculaires, volontiers nocturnes.

Type de crises et symptomatologie critique	Localisation
Crises somato motrices bravais jacksoniennes (avec marche jacksonienne). C'est une contraction tonique suivie de secousse clonique débutant au pouce ou le gros orteil s'étendant alors de proche en proche pour atteindre ensuite tout l'hémicorps (face, membre supérieur, membre inférieur).	Cortex moteur primaire
Crises versives : déviation des yeux et de la tête, et parfois du tronc, associée à une élévation du membre supérieur.	Cortex moteur supplémentaire
Crises somato-sensitives : manifestations sensibles controlatérales à la décharge, d'aspect varié à type de fourmillement, picotement, engourdissement intéressant tout ou une partie du corps avec ou sans marche jacksonienne.	Cortex sensitif primaire (pariétale ascendante)
Hallucinations visuelles élémentaires (scotome, hémianopsie, amaurose)	Cortex visuel primaire (occipital)
Illusions visuelles (métamorphopsie, micropsie ou macropsie)	Cortex occipital, temporal ou pariétal
Signes auditifs simples : assourdissement, acouphènes.	Cortex auditif (première circonvolution temporale)
Crises olfactives : perception d'odeur désagréable (parosmie).	Cortex temporal antérieur, orbito frontal
Crises gustatives : perception distordue, goûts désagréables.	Cortex pariétal mésial ou insulaire
Crises vertigineuses : instabilité, vertige vraie.	Cortex pariétale inférieur ou latéro-temporale.
Manifestations psychiques : de type dysphasique, aphasique, impression de déjà-vu, déjà-vécu. D'autres symptômes : crises affectives (peur, joie), crises hallucinatoires, ou allusionnelles.	Cortex temporal interne
Manifestations végétatives : Signes cardio-vasculaires, respiratoires, en pratique difficilement repérables, possibilités de troubles du rythme cardiaque, horripilation ; manifestations digestives : hypersalivation, pesanteur épigastrique remontant jusqu'à la gorge.	Cortex Temporal interne Opércule rolandique
Automatismes oro-alimentaires (poureléchage, mâchonnement), verbaux, gestuels, ambulatoires (déplacements, fugues)	Cortex frontal ou temporal

Ces aspects sémiologiques qui sont souvent facilement analysés chez les grands enfants et les adultes sont parfois difficilement interprétables chez les jeunes enfants et les nourrissons avec parfois des types inhabituels de crises.

En effet, chez les nourrissons, les crises partielles complexes sont souvent représentées par un arrêt comportemental, une posture tonique latéralisée au niveau d'un membre supérieur avec une déviation de la tête et des yeux. Les automatismes sont moins intentionnels, plus fréquemment au niveau de la sphère O.R.L. et les mouvements convulsifs sont fréquemment constatés.

D'après certaines études rapportant les caractéristiques électrocliniques des crises partielles survenues chez des nourrissons, les crises du lobe frontal commencent souvent par un arrêt psychomoteur suivi par une hypertonie des membres et un comportement moteur global complexe ou par des automatismes gestuels simples et des myoclonies palpébrales. Les crises rolandiques commencent par une hypertonie unilatérale ou bilatérale suivie par des myoclonies uniques ou bilatérales. Les crises du lobe temporal s'accompagnent d'une ouverture des yeux, un arrêt psychomoteur pendant lequel, des automatismes oro-alimentaires sont presque constants, souvent en association avec des myoclonies palpébrales. Les crises occipitales démarrent par une déviation des yeux ou plus rarement une ouverture des yeux, suivies d'oculoclonies et de myoclonies palpébrales, et ensuite des manifestations motrices des membres ou des automatismes oro-alimentaires.

Types inhabituels des crises partielles.

Le syndrome de West les épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques. Il peut cependant être associé à des lésions corticales focales. Sur le plan évolutif, il peut précéder ou faire suite à une épilepsie partielle symptomatique. Par ailleurs, des spasmes épileptiques peuvent s'observer au cours des épilepsies focales symptomatiques.

Des spasmes focaux hémicorporels, asymétriques peuvent se voir avec certaines lésions focales. Ils peuvent être associés à une hypersyndrome symétrique ou asymétrique.

Des spasmes bilatéraux peuvent également se voir dans les suites immédiates d'une décharge critique focale et survenir de façon périodique. Dans ces situations, l'EEG intercritique ne montre pas d'hypersyndrome mais plutôt de décharges focales aux multifocales.

Des crises partielles peuvent se combiner avec des spasmes épileptiques. Les crises partielles sont suivies de spasmes en salves. Les spasmes peuvent même survenir pendant les crises partielles et semblent être déclenchés par ces crises. Plus rarement ils peuvent être suivis par la crise partielle. Des crises gélastiques à début précoce s'associent à un hamartome hypothalamique, et constituent un syndrome épileptique rare mais bien reconnu. Elles peuvent également s'associer à d'autres types des crises partielles et à des spasmes en rapport avec des lésions focales. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de six ans qui consultait pour des spasmes, crise gélastiques qui précèdent la survenue de spasmes en série et chez qui l'I.R.M. avait bien révélé une dysplasie corticale pariétale droite.

D-étiologies (13,14,15,16,17,18,19)

1-Malformations corticales :

1-1 Troubles de la prolifération neuronale :

◇Hémimégalencéphalie :

Il s'agit d'une anomalie originale, prémigratoire, comportant une hypertrophie d'un hémisphère cérébral avec élargissement du ventricule homolatéral et désorganisation du cortex épaissi. La limite entre la substance blanche et le ruban cortical est mal visible au niveau de l'hémisphère atteint (dédifférenciation blanc-gris) . la substance blanche comporte des zones en hypersignal sur les séquences

longues, correspondant à des anomalies myéliniques au sein de l'hémisphère atteint, associée à de la gliose. Elle peut s'intégrer dans des syndromes complexes...

◇ Dysplasies corticales focales :

- Taylor ou Type 2 :

Les DCF représentent plus de 25% des diagnostics histologiques dans les séries pédiatriques. Ces lésions sont caractérisées par la présence de neurones anormaux géants et de cellules gliales ballonnées, observées dans le cortex et la substance blanche adjacente appelées aussi dysplasie de Taylor ou type 2 caractérisées à l'IRM par un épaissement cortical localisé

- Tumeurs dysembryoplasiques neuroépithéliales (DNT) :

Les DNT sont des tumeurs de nature gliale localisées dans le cortex, elles se comportent comme des lésions stables, sans potentiel évolutif carcinologique. Histologiquement, les DNT sont caractérisées par une composante glioneuronale isolée dans les formes spécifiques simples, associée à une prolifération tumorale gliale multinodulaire et à une désorganisation corticale dysplasique dans les formes complexes.

1-2-troubles de la migration neuronale :

◇ Pachygyries focales :

Les pachygyries focales correspondent à une forme limitée d'agyrie-pachygyrie ou de lissencéphalie. Histologiquement, elles sont constituées par une importante augmentation de l'épaisseur du cortex associée à une désorganisation cytoarchitectonique majeure. En imagerie, elles peuvent être difficile à distinguer d'une DCF lorsqu'elles sont unilatérales.

◇ Hétérotopies nodulaires périventriculaires :

Elles correspondent à des agrégats de substance grise en position ectopique dans ce cas le long de la face épendymaire des ventricules latéraux. Les HPNV sont associées à une hétérotopie sous corticale et à une anomalie de l'organisation

corticale, les formes familiales sont fréquentes, une mutation du gène filamin1 a été récemment identifiée, l'épilepsie est fréquente et est partielle dans 80% des cas.

◇ Hétérotopies nodulaires sous corticales (HNSC) :

Elles se présentent radiologiquement comme des masses de substance grise située en pleine substance blanche. Elles sont de taille variable. Une diminution de la taille de l'hémisphère qui contient l'hétérotopie est proportionnelle à la taille de l'HNSC par diminution du volume de la substance blanche. le cortex en regard est mince et peu plissé, une anomalie du corps calleux et des noyaux est fréquente. Macroscopiquement on distingue les formes purement nodulaires, les formes curvilinéaires correspondent à des nodules de substance grise en contiguité avec une zone de cortex enfoui. Dans ce cas, la présence de larges vaisseaux et de liquide céphalorachidien intrahétérotopique peut être observée. L'épilepsie est partielle et débute dans la première décennie de vie.

◇ les hétérotopies laminaires sous corticales (HLSC) :

Appelées hétérotopies en bandes ou double cortex. Elles résultent d'un arrêt prématuré

de la migration neuronale. Elles s'observent essentiellement chez les filles. Les HLSC se présentent en IRM comme un ruban de substance grise bilatéral et symétrique doublant le cortex, localisé dans la substance blanche entre les ventricules et la surface corticale.

1-3-troubles de l'architecture et de l'organisation corticale :

◇ polymicrogyrie (PMG) :

Le terme désigne une anomalie de la gyration cérébrale caractérisée par un nombre excessif de circonvolutions de petite taille. Les multiples gyri sont séparés par des sillons peu profonds ou des indentations rendant compte de l'aspect festonné du cortex. Il est admis que la PMG résulte d'une souffrance corticale ischémique survenue théoriquement après la 20^{ème} semaine.

◇ schizencéphalie :

Elle consiste en une fente congénitale séparant l'hémisphère, ou les hémisphères, de la surface piaie au ventricule latéral et bordée de cortex normal ou polymicrogyrique. Les lèvres de la fente peuvent être fermées (schizencéphalie de type 1) ou ouvertes (schizencéphalie de type 2), la fente étant alors remplie de LCR. La schizencéphalie peut être incomplète, se terminant à distance du ventricule ou se limiter à un élargissement et augmentation de la profondeur de scissures ou sillons dans les formes mineures. L'épilepsie est partielle et est pharmaco résistante dans la majorité des cas.

◇ microdysgénésies :

Classiquement identifiées seulement par l'examen microscopique, actuellement peuvent être mises en évidence par l'IRM. Elles sont souvent incriminées comme facteur causal d'une épilepsie réfractaire. La microdysgénésie hippocampique est d'identification récente, c'est une anomalie de forme de l'hippocampe.

◇ DCF de type 1 :

Des lésions comportant une désorganisation cyto-architectonique parfois associée à une augmentation de la taille des neurones mais sans présence de cellules ballonisées. Les anomalies IRM sont limitées à une diminution de la démarcation entre substance blanche et substance grise ou à des anomalies mineures du signal de la substance blanche.

2-syndromes neuro-cutanés :

2-1-la neurofibromatose :

Peut être associée à une épilepsie le plus souvent partielle, une tumeur doit alors être systématiquement recherchée, même si un processus expansif intracranien

est rarement retrouvé. L'épilepsie est en général peu sévère et même les rares cas de syndrome de West sont en règle d'évolution favorable.

2-2- la sclérose tubéreuse de Bourneville :

Comporte fréquemment une épilepsie partielle ou multifocale, un ou plusieurs tubers pouvant être épileptogènes. Quand l'épilepsie débute précocement dès les premiers mois, c'est souvent sous la forme de spasmes épileptiques inauguraux ou parfois précédés de crises partielles . le type d'épilepsie peut changer avec l'âge, voire l'effet des médicaments, l'évolution se faisant parfois vers un syndrome de Lennox Gastaut. Le développement à bqs bruit d'une tumeur paraventriculaire peut se traduire par des accès d'hypertension intracrânienne ou une aggravation avec vomissements ou mutisme ce qui rend nécessaire un suivi radiologique systématique tous les 2 ans durant la première décennie.

2-3-l'angiomatose trigémينية de Sturge Weber :

Est à l'origine d'une épilepsie partielle débutant dans la première année de vie. Au cours des premières années, l'épilepsie est en général sévère, les crises partielles motrices parfois secondairement généralisées sont de longues durées et suivies d'un déficit post critique, avec le temps, les crises deviennent moins fréquentes et peuvent même disparaître à la fin de la première décennie ou au cours de l'adolescence. La découverte d'un angiome plan facial à la naissance doit faire envisager un traitement préventif et faire rechercher un angiome piemérien.

2-4- l'incontinentia pigmenti :

Les convulsions peuvent survenir en période néonatale, une épilepsie est plus rare alors que l'hypo mélanose de Ito est fréquemment associée à une épilepsie partielle.

3-Lésions d'hypoxo ischémie :

La pathologie circulatoire cérébrale anoxo ischémique du nouveau né peut conduire à une épilepsie, soit isolée soit associée à un handicap moteur (infirmité motrice cérébrale), une épilepsie sévère débutant dans la première année sous la forme d'un sd de West ou une épilepsie partielle secondaire à une ischémie prénatale dans le territoire sylvien.

4-Les Traumatismes :

Les séquelles de traumatismes crâniens avec lésion cérébrale (hématome sous dural, lésion traumatique focale) sont épileptogènes. Deux mécanismes peuvent être incriminés :

La nécrose neuronale par lacération ou contusion, et l'accumulation d'hémosidérine. Selon la localisation et l'étendue des lésions, une épilepsie partielle ou généralisée peut survenir parfois plusieurs années après le traumatisme. Le diagnostic d'épilepsie post traumatique, souvent porté avec excès, ne doit être cependant envisagé que devant la notion d'un traumatisme sévère et de séquelles neurologiques cliniques ou radiologiques.

5-Les infections cérébrales :

Les infections du système nerveux peuvent provoquer des crises d'épilepsie à tout âge, mais le cerveau du nourrisson est particulièrement fragile. Les crises sont secondaires à une souffrance neuronale soit en cas d'agression directe comme dans l'encéphalite hépétique, soit par le biais d'une vascularite ou de lésions inflammatoires dans les méningites, les abcès cérébraux ou les encéphalites post infectieuses.

Les lésions cérébrales séquellaires de ces maladies peuvent être elles même épileptogènes.

5-1- Infections cérébrales :

Les méningites bactériennes néonatales ou du nourrisson peuvent être à l'origine de lésions cérébrales d'origine vasculaire, parfois inflammatoire. L'épilepsie est partielle ou généralisée, réalisant en particulier un sd de West, souvent rebelle.

L'encéphalite herpétique produit les mêmes effets et l'épilepsie est plus rebelle encore.

5-2- Encéphalites post infectieuses

Au cours de ces encéphalites, les crises convulsives sont fréquentes, pluriquotidiennes ou réalisant un état de mal qui fait place à une épilepsie séquellaire souvent rebelle au traitement malgré l'absence apparente de lésions nécrotique décelable neuroradiologiquement.

5-3- Panencéphalite sclérosante subaigue de Van Bogaert :

Cette complication de la rougeole est devenue exceptionnelle dans les pays occidentaux, associant une épilepsie partielle ou généralisée avec des secousses axiales lentes et périodiques, et une dégradation neurologique progressive.

5-4- cysticercose :

Cette affection parasitaire est génératrice d'épilepsie partielle, très fréquente dans les zones d'endémie, au point d'être parfois familiale, mais en général peu sévère.

5-5- séquelles d'infection

Les séquelles d'infection fœtale, virale (cytomégalovirus, rubéole) ou

Parasitaire (toxoplasmose) peuvent aussi être la cause d'une épilepsie partielle ou généralisée, rarement d'un syndrome de West.

5-6- Encéphalite de Rasmussen :

Il s'agit d'une affection inflammatoire exceptionnelle d'évolution progressive et de cause inconnue, responsable d'un syndrome épileptique bien particulier : l'épilepsie partielle continue ou syndrome de Kojesnikow. Elle est caractérisée par

des secousses myocloniques continues et localisées et intéressant des régions différentes d'un hémicorps de façon continue ou discontinue, y compris durant le sommeil.

L'IRM permet de mettre en évidence un hypersignal en T2 dans la substance blanche en regard d'une zone corticale atrophique.

6- les tumeurs cérébrales :

Les tumeurs les plus épiléptogènes sont celle qui intéressent le cortex cérébral et (ou) comportent des neurones mais ne sont pas évolutives (gangliogliomes, tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique, méningiome, rarement oligodendrogliome ou histiocytose X). elles sont le plus souvent associées à une épilepsie partielle lobaire. Le traitement de tumeurs ou d'hémopathies peut à son tour produire une épilepsie (le méthotrexate, la vincristine ou la radiothérapie).

7- les accidents vasculaires cérébraux :

Constituent aussi une étiologie des EPS, dans notre série on a noté 6 cas soit 10% de nos patients et sont souvent dus à une souffrance néonatale

Selon les séries les AVC peuvent survenir à tout âge :

- En phase prénatale
- Pendant la période néonatale
- Pendant l'enfance jusqu'à l'âge de 18 ans

Ils sont de 2 types ischémiques et hémorragiques

Les causes des AVC hémorragiques chez les enfants comprennent :

- une malformation vasculaire 48% des cas (MAV, anévrismes)
- anomalies hématologiques 10 à 30% des cas (thrombopénie, hémophilie ou ilaire à un déficit en vit K, insuffisance hépatique)
- une tumeur intracrânienne 9% des cas;

- pas d'étiologie dans 19% des cas.

Un AVC ischémique est habituellement causé par un thrombus sanguin à l'intérieur du cerveau. Les principales étiologies sont les suivantes :

- **Artériopathies** Un enfant peut aussi subir un AVC parce que les artères de son cerveau sont irrégulières ou rétrécies. Lorsqu'un enfant naît avec ce problème, celui-ci n'est souvent pas détecté. Les enfants aux artères irrégulières doivent être surveillés de près par leur équipe clinique d'AVC parce qu'ils ont un plus grand risque de subir un nouvel AVC.
- **Causes cardiaques emboliques :**

Cardiopathies congénitales

- Tétralogie de fallot
- Transposition des gros vaisseaux
- Sténose pulmonaire
- Coarctation de l'aorte

Valvulopathies congénitales

Arythmies cardiaques

Cardiomyopathies

CEC, cathétérisme cardiaque

- **Causes hématologiques :** drépanocytose
- **Causes infectieuses**
- **Plus rares causes métaboliques :**
 - homocystéinurie
 - maladie mitochondriale
 - Phacomatose
 - dyslipoprotéinémie

Certains AVC pédiatriques ont une cause inconnue.

8- causes diverses :

D'autres causes peuvent expliquer les épilepsies parfois sévères de l'enfant telles que le syndrome associant maladie coeliaque, épilepsie et calcifications cérébrales, ou des états de mal convulsifs du nourrisson, fébriles ou non à l'origine d'une sclérose hippocampique épileptogène de l'adolescent.

E- EEG :(31,39)

Cet examen a un rôle important en épileptologie puisque la définition de chaque syndrome comporte les données de l'EEG critique et/ou intercritique.

Il est de règle de réaliser un électroencéphalogramme devant toute manifestation paroxystique dont la description évoque une crise épileptique.

Les types d'EEG :

1-EEG standard :

C'est l'examen le plus facile à réaliser, et le moins coûteux.

En complément d'un tracé de veille chez le nourrisson et le jeune enfant, un tracé de sommeil spontané fait obligatoirement partie de l'examen EEG standard.

Chez l'enfant plus âgé, une privation de sommeil peut permettre d'obtenir un sommeil de sieste sans prémédication.

Deux épreuves de stimulation sont systématiquement réalisées :

- l'hyperpnée : qui peut être réalisée dès que l'enfant est en âge de comprendre et doit durer 3 minutes environ.
- la stimulation lumineuse : en utilisant des fréquences rapides et des fréquences lentes de stimulation, chez l'enfant éveillé à partir de l'âge d'un an.

2- EEG avec enregistrement électromyogramme(EMG) concomitant :

L'EMG de surface des muscles concernés par des mouvements anormaux permet de préciser le type de manifestations (cloniques, myocloniques, toniques ou

atoniques) et d'étudier leur relation avec les altérations EEG concomitantes éventuelles. Tous les muscles peuvent être ainsi enregistrés, le choix des deltoïdes est justifié par la fréquence des crises qui affectent les extrémités proximales des membres.

3-EEG avec vidéo simultanée :

Cette technique consiste à filmer l'enfant en même temps qu'est réalisé son EEG. Elle est utilisée dans les bilans préchirurgicaux des épilepsies sévères de l'adulte depuis de nombreuses années. Ces dernières années, elle s'est développée en pédiatrie, en particulier pour l'étude sémiologique électro-clinique des crises.

Cette technique se justifie si l'enfant présente des crises suffisamment nombreuses pour qu'on ait une chance d'en enregistrer.

4-Holter EEG sur cassette de 24 heures :

C'est une technique qui permet l'enregistrement de l'EEG à domicile, dans le milieu de vie habituel de l'enfant, en évitant son hospitalisation.

Cette méthode trouve son indication devant les manifestations paroxystiques dont la nature épileptique paraît douteuse, lorsqu'il est utile d'enregistrer le sommeil chez un enfant trop grand pour dormir en laboratoire ou si l'on veut étudier la structure du sommeil plutôt que les crises (épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil).

F- L'imagerie cérébrale :(24,25,26,27,28,29,30):

L'imagerie par résonance magnétique(IRM) est l'examen de choix lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique pour déceler la lésion en cause, en raison de sa sensibilité nettement supérieure à celle de la tomographie assistée par ordinateur (TDM).L'utilisation de l'IRM a nettement diminué le pourcentage des épilepsies dites « idiopathiques » ou « cryptogéniques ». En effet, près de 15 à 30% des lésions sont diagnostiquées en IRM alors que la TDM est considérée comme

normale. Ces lésions intéressent le cortex cérébral directement ou indirectement en l'altérant sans le détruire complètement. L'IRM contribue aussi à établir la nature de la lésion, son extension et oriente sa prise en charge thérapeutique.

Il est parfois impossible de distinguer une lésion primaire responsable de l'épilepsie d'une atteinte secondaire de l'encéphale et en particulier du système limbique par l'épilepsie elle-même.

La TDM est réservée aux situations d'urgence du fait de son accessibilité plus aisée (crise convulsive et hypertension intracrânienne, crise épileptique dans un contexte de traumatisme aigu...), ou en seconde intention, après l'IRM, à la recherche de calcifications (suspicion de neurocysticercose, de sclérose tubéreuse de Bourneville...)

F-1 – techniques d'IRM :

Le protocole IRM comporte 5 séquences :

Coupes sagittales et écho de spin pondérées en T1

Cette séquence permet le positionnement des plans de coupes axiales et coronales perpendiculaires au grand axe des hippocampes.

Acquisition volumique 3D pondérée en T1

Cette acquisition permet d'obtenir une centaine de coupes de 1,5 mm d'épaisseur qui offre une excellente résolution spatiale et un bon contraste substance grise-substance blanche, encore améliorée par l'utilisation de l'inversion récupération (séquence IR fast SPGR de Général Electric ou Turbo Flush de Siemens). Les images de cette séquence servent au calcul des volumes hippocampiques lorsque ceux-ci sont utiles.

Coupes coronales obliques en Fast spin Echo(FSE) T2 perpendiculaires à l'axe des hippocampes :

Cette séquence en haute résolution, centrée sur les hippocampes, permet à la fois l'étude de leur morphologie à la recherche d'une sclérose hippocampique ou d'une malformation et de leur signal.

Coupes coronales obliques en FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) dans le même plan :

Il s'agit d'une séquence pondérée en T2 à laquelle est ajoutée une inversionrécupération permettant d'annuler le signal de l'eau. En pratique cette séquence permet de distinguer plus facilement un hypersignal cortical, parfois discret dans les dysplasies focales.

Coupes axiales en echo de spin T2 sur l'ensemble de l'encéphale :

Cette séquence classique permet d'explorer l'ensemble de l'encéphale à la recherche de lésions extra temporales. Elle est beaucoup moins utile pour la pathologie du lobe temporal médial.

F-2- les indications de l'IRM :

Une épilepsie focale, souvent rebelle et pharmaco résistante, des signes neurologiques focaux (déficit moteur, apraxie buco faciale), un retard mental, des troubles du tonus sont les signes d'appel les plus fréquents chez l'enfant. Le recours à l'imagerie est nécessaire chaque fois qu'une épilepsie apparait sans cause certaine et ne répond pas aux caractéristiques cliniques et électriques d'un syndrome épileptique idiopathique.

G- Traitement de l'épilepsie partielle symptomatique : (23,32,33,34,35,36)

G-1- les bases du traitement médical :

Le but du traitement antiépileptique chez l'enfant, comme chez l'adulte, est le contrôle complet des crises. En l'absence de manifestations paroxystiques cliniques, il n'y a pas d'indication pour traiter « l'électroencéphalogramme ». tout traitement antiépileptique destiné à être administré pendant une longue durée est un compromis entre efficacité potentielle du médicament choisi et effets indésirables de celui-ci.

Les avantages du traitement, ainsi que ses effets secondaires doivent être clairement exposés. La possibilité d'un arrêt futur du traitement et surtout les implications de la maladie et du traitement sur la vie quotidienne doivent être envisagées.

La mise en route du traitement choisi doit toujours se faire progressivement. Il est préférable de prévenir les parents du risque de voir persister quelques crises pendant la période d'ajustement thérapeutique plutôt que d'essayer d'augmenter rapidement les doses, induisant ainsi l'apparition d'effets indésirables. la rapidité d'introduction de certains médicaments, telle la carbamazépine ou la lamotrigine, augmente le risque d'allergie cutanée.

Devant toute épilepsie diagnostiquée de façon certaine, le premier essai doit être conduit en monothérapie. Une fois la dose moyenne atteinte, il faut se donner le temps nécessaire pour évaluer cliniquement l'efficacité, le critère principal étant le contrôle complet des crises.

Si ce but est atteint, la posologie ne doit pas être modifiée sur la base des dosages plasmatiques ou la persistance des anomalies intercritiques sur l'EEG. En cas de persistance des crises, l'augmentation de dose doit être poussée jusqu'à la limite de tolérance clinique avant d'envisager le changement de la molécule initialement choisie.

La répartition des doses doit être simple. Il faut éviter l'administration en 3 prises car elle ne

Fait qu'accroître les difficultés de compliance et, sauf rare exception, n'apporte pas de bénéfice clinique. Le calcul des doses doit se faire en fonction du poids, bien qu'il soit préférable « d'arrondir » les doses prescrites afin de faciliter la tâche des parents.

La surveillance du traitement est essentiellement clinique. La répétition des EEG intercritiques pour la surveillance d'une épilepsie bien équilibrée est sans intérêts. Il en est de même pour les dosages du taux sanguin des antiépileptiques.

G-2- les médicaments :

Ceux qui ont un large spectre d'action sur les crises généralisées ou partielles : valproate de sodium (Dépakine), Lamotrigine (Lamictal), lévétiracétam (Keppra), Benzodiazépines (clobazam Urbanyl, clonazépam Rivotril) et Topiramate (Epilex).

Ceux qui sont actifs contre les crises partielles avec ou sans généralisation secondaire :

Carbamazépine (Tégréol), Gabapentine (Neurontin), vigabatrin (Sabril), phénobarbital (Gardéna, Alepsal), Tiagabine (Gabitril), Primidone (Mysoline), phénytoïne (Dihydan).

Dans la grande majorité des épilepsies partielles symptomatiques le traitement repose sur les antiépileptiques. Le choix d'une première monothérapie se porte souvent sur la carbamazépine ou le valproate, tous deux actifs sur les crises partielles et sur les crises secondairement généralisées.

L'ancienne génération des antiépileptiques et leurs indications

L'antiépileptique	indication	posologie	Effets secondaires
Phénobarbital(Gardéнал)	Crises partielles ou généralisées en monothérapie (1943)	2à 3 mg/kg/jr	Somnolence, troubles cognitifs,hyperactivité, allergie cutanée
Phénytoine (Dihydan)	Crises partielles ou généralisées en monothérapie (1952)	2à6 mg/kg/jr	Allergie cutanée,hirsutisme,leucopénie Trouble de l'équilibre
Carbamazépine(Tégrétol)	Crises partielles ou généralisées en monothérapie de 1 ^{ère} intention (1974)	10 à 15 mg/kg/jr	Somnolence, prise de poids,allergie cutanée, hyponatrémie, trouble de l'équilibre
Valproate de sodium(Dépakine)	Crises partielles et généralisées	20 à 30mg/kg/jr	Somnolence, prise de poids, chute de cheveux, tremblements,hépatite
Ethosuximide (zarontin)	myoclonies	20mg/kg/jr	Somnolence,irritabilité,troubles digestifs,allergie cutanée,leucopénie

Les antiépileptiques de nouvelle génération :

L'antiépileptique	Indication	posologie	Effets secondaires
Lamotrigine(lamictal)	Crises partielles et secondairement généralisées en monothérapie de 1 ^{ère} intention (1996)	100à 500mg/j	Allergie cutanée,insomnie, céphalées
Gabapentine(neurontin)	Crises partielles et secondairement généralisées en monothérapie de 1 ^{ère} intention (1995)	1200 à 3600 mg/jr	Somnolence,prise de poids,trouble de l'équilibre
Oxcarbazépine(Trileptal)	Crises partielles et secondairement généralisées en monothérapie (2001)	600 à 2400mg/jr	Vertige, somnolence, diplopie
Topiramate(Epitomax)	Crises partielles et secondairement généralisées en monothérapie après echec d'un traitement ant ou en association	100 à 300 mg/jr	Somnolence,perte de poids,lithiase rénale,trouble de langage
Lévétiracétam(Keppra)	Crises partielles et secondairement généralisées en monothérapie de 1 ^{ère} intention (2002)	1000 à 3000 mg/jr	Somnoleence, irritabilité, labilité émotionnelle
Prégabaline (Lyrica)	Crises partielles et secondairement généralisées en association (2006)	150 à 600 mg/jr	Somnolence, prise de poids, trouble de l'équilibre
Zonisamide (Zonegran)	Crises partielles et secondairement généralisées en association (2007)	100 à 500 mg/kg/jr	Somnolence, perte de poids, allergie cutanée
Lacosamide (Vimpat)	Crises partielles et secondairement généralisées en association (2008)	200 à 400 mg/jr	Somnolence,vertige, nausées

G-3- la chirurgie :

a-chirurgie curative :

2 méthodes sont possibles : la résection anatomique du foyer ou sa déconnexion.

1-Les résections cérébrales :

C'est l'excision du foyer épileptogène et des voies de propagation immédiates

a) Résections simples : elles ne sont possibles que :

- S'il existe une concordance anatomique entre la sémiologie des crises, l'EEG et les données de l'imagerie.
- Si le foyer se situe à distance des régions fonctionnelles
- Si la lésion anatomique a des limites nettes.

C'est le cas des épilepsies temporales mésiales et polaires et des épilepsies temporales plus étendues de l'hémisphère non dominant.

b) Les résections associées à des investigations chirurgicales :

Elles sont indiquées lorsque les conditions d'une résection simple ne sont pas réunies. Cette situation concerne la majorité des épilepsies lésionnelles extra temporales et l'ensemble des épilepsies cryptogéniques.

Le principe des investigations dites invasives consiste à enregistrer des crises avec des électrodes intracérébrales, l'objectif est double :

- délimiter la topographie de la zone épileptogène.
- réaliser une cartographie fonctionnelle permettant de localiser les régions sensitivo-motrices et du langage à préserver lors de l'intervention.

2-les interventions de déconnexion :

Elles peuvent intéresser au maximum la totalité d'un hémisphère : on parle alors d'hémisphérectomie fonctionnelle ou d'hémisphérotomie.

Leur principe consiste à désaférenter un hémisphère entier tout en laissant en place sa vascularisation.

Elles sont indiquées lorsque l'épilepsie concerne la totalité d'un hémisphère qui n'est plus fonctionnel. Le déficit préexistant est peu ou pas modifié et les possibilités de marche sont conservées.

La difficulté est de s'assurer du caractère strictement unilatéral des crises et de l'intégralité de l'hémisphère controlatéral.

b- Chirurgie palliative :

Elle a pour but de limiter la diffusion des décharges épileptiques en interrompant certaines connexions.

C'est le cas de la callostomie et de la transection sous piele.

V) Conclusion :

Notre matériel d'étude se compose de 64 cas d'épilepsie partielle symptomatique colligées à l'unité de Neuro pédiatrie du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant la période s'étalant de Janvier 2008 à Décembre 2014, comprenant les enfants de moins de 18 ans.

L'épilepsie symptomatique partielle de l'enfant constitue un groupe d'affections à caractères épidémiologiques, cliniques et évolutifs variables.

Le diagnostic est clinique et neuroradiologique, la recherche d'une étiologie s'impose, elle repose essentiellement sur l'imagerie cérébrale(TDM et IRM) qui a un intérêt considérable car elle montre la lésion dans 95% dans notre série. les autres moyens de recherche étiologique sont aussi importants que variés car les étiologies sont multiples(caryotype, chromatographie des acides aminés....).

Le traitement diffère selon le type de crise, dans l'épilepsie partielle la Carbamazépine est préconisée elle est utilisée chez 40 patients dans notre série soit 62,5% des cas. Le Valproate de sodium a aussi sa place utilisé chez 22 cas soit 34,4%.

Le phénobarbital est de moins en moins utilisé à cause de sa mauvaise tolérance et ses effets secondaires.

L'évolution dépend de l'étiologie, une guérison complète a été obtenue dans 14% des cas chez nos patients, mais la pharmaco résistance et l'aggravation des crises est aussi fréquente notée dans 21% des cas.

VI) Résumé :

Introduction :

L'épilepsie partielle symptomatique fait partie des épilepsies non idiopathiques et est considérée comme étant la conséquence d'une pathologie démontrée du SNC à l'aide de la neuroimagerie et les données de l'EEG.

Matériel et méthodes :

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur 64 cas d'EPS dont 13 cas d'IMC associés, colligés au service de neuro pédiatrie du CHU de Fès sur une période de 6 ans (2008–2014)

Résultats :

Nous colligeons 64 cas d'EPS, avec une moyenne d'âge de 8 ans et demi extrêmes (12 mois et 18 ans), avec légère prédominance masculine (sexe ratio 1,2 M/F).

L'âge de début de la crise est variable allant de 1 mois jusqu'à 10 ans et l'âge de la 1ère consultation était entre 7 mois et 14 ans ainsi que la sémiologie des crises convulsives : on trouve 46 malades qui présentent une crise tonique , 10 malades présentent une crise clonique, avec 42 malades qui présentent une crise hémicorporelle, 8 malades avaient des crises partielles secondairement généralisées. L'examen neurologique est anormal dans 32% des cas : un déficit corporel dans 17% des cas, microcéphalie dans 9 % des cas, taches cutanées dans 6 cas.

Pour le diagnostic la clinique, la neuroimagerie ainsi que l'EEG sont les moyens les plus utilisés 100% de nos patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale , 22% ont fait une IRM cérébrale soit 12 patients, l'EEG est réalisé chez 27 patients soit 42% des cas.

Le traitement repose sur les anti épileptiques : la carbamazépine est le chef de file , utilisée en monothérapie chez 23 cas soit , en bithérapie avec le valproate de sodium chez 13 cas, en trithérapie chez 7 cas

La chirurgie a aussi sa place dans le traitement de l'EPS, utilisée dans notre série chez 4 cas soit

Un tiers de las patients souffrant d'une EPS ne sont pas complètement contrôlés par les médicaments avec toutes les conséquences sociales, familiales, scolaires et professionnelles.

Discussion :

Les principales causes d'EPS retrouvées dans notre série sont représentées par : les malformations corticales dans 8% des cas, les accidents vasculaires cérébraux dans 11% des cas ,les causes tumorales(gliomes de bas grade) dans 8% des cas, la sclérose tubéreuse de Bourneville dans 10% des cas, les autres causes sont présumées dans les traumatismes, les infections cérébrales et les accidents anoxo ischémiques .

Conclusion :

L'épilepsie partielle symptomatique est une entité d'épilepsie qui n'est pas rare et pose quelques difficultés diagnostiques et thérapeutiques ainsi que de classification d'où l'intérêt d'un examen neurologique minutieux et des examens complémentaires adaptés.

VII) Abréviations

AVC	: accident vasculaire cérébral
DCF	: dysplasie corticale focale
DNT	: tumeurs d dysembryoplasiques neuroépithéliales
EPS	: épilepsies partielles symptomatiques
IMC	: infirmité motrice cérébrale
EEG	: élécro encéphalogramme
STB	: sclérose tubéreuse de bourneville
TDM	: tomodensitométrie
IRM	: imagerie par résonance magnétique

VIII) Références :

- 1- Arzimanoglou.A, Thomas.P, Baulac.M,Aicardi.J: Epilepsie et syndromes épileptiques
EMC(Elsevier-Paris),neurologie,17044,M10,1997.
- 2- Bequin.P.
Epilepsies symptomatiques et cryptogéniques de l'enfant.
La revue du praticien (Paris),1999, 49 :1521-1530.
- 3--Epilepsy in children in Benin city,Nigeria sep 2002:pp 287-296.
- 4-Guerrini, R(2006).Epilepsy in children.Lancet , 367(9503), 499-524
- 5-Silverstein FS.Jensen FE.Neonatal seizures.Ann Neurol 2007,62(2),(112-120).
- 6-Gaillard WD,Chiron C/Cross JH,Harvey AS,Kuzniecky R,Hertz-Pannierd, Vezina LG:ILAE,Committees for Neuroimaging.Subcommittees for Pediatric. Guidelines for imaging infants and children with recent -onset epilepsy.
Epilepsia.2009,50(9):2147-2153.
- 7-Classification of epilepsies and syndromes in a child neurology Unit.
Brain and development, 1996; 18(3): 192-196.
- 8- Beaussart-Defaye J.,Beaussart :soigner les épilepsies :comprendre les maladies, accompagner les malades.Collection abrégés.Issy-les-Moulineaux :Masson ;2009 ;p15-16, 35-43.
- 9- signes d'appel des épilepsies de l'enfant.
La revue du praticien(Paris) , 1999, 46 :1507-1511. Bednarek .N et Motte.J
- 10- Bancaud.J.: le syndrome de kojienikow chez l'enfant
In :les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent,(2éme édition), John Libbey , 1992 ; 363-379.

- 11– Carpay. H.,Arts Willen F.M., Geerts.A.T.,
Stroink.H.,Brouwer.O,Boudewy.P.A.C.qnd Vandonselaar.Cees.A.
Epilepsy in childhood
Arch.Neurol., 1998; 55: 668–673.
- 12–Patrick Berquin :Epilepsies symptomatiques et cryptogéniques de l'enfant,Revue
du praticien (Paris) 1999. –L.Vallée, M.P.Lemaitre, M.Bastos, M.D. Lamblin
- 13–L.Vallée, M.P.Lemaitre, M.Bastos, M.D. Lamblin
Les syndromes et maladies épileptiques de l'enfant (revue de neurologie (Paris)–
2002–)
- 14– Leventer RJ, Guerrini R, Dobyns WB. Malformations of cortical development and
epilepsy. Dialogues Clin Neurosci 2008; 10: 47R62. 49–Barkovich AJ,Gressens
P,Evard P,Formation, maturation and disorders of brain neocortex. AJRN Am J
Neuroradiol 1992;13:423–46.
- 15– Pilz D, Stoodley N,Golden JA. Neuronal migration, cerebral cortical development
and cerebral cortical anomalies. J Neurpathol Exp Neurol 2002;61: 1–1.
- 16–Dobyns WB, Truzit CL, Ross ME, Matsumoto N, Pilz DT, Led Better DH, et
al.Differences in the gyral pattern distinguish chromosome 17– linked and X –
Linked lissencephaly, Neurology 1999;53 :270–7
- 17– Celi Sqntos Andrade, Claudia da Costa Leite . Malfomations of cortical
development, Curent concepts and advanced neuro imaging review. Arq
Neuropsiquiatr 2011; 69 (1): 130–138.
- 18– Chassoux F.Malformations du développement cortical,EMC (Elsevier Masson
SAS,Paris),Neurologie, 17(045–A–38,2012.
- 19– Durand.G., Jallon.P.
Epidemiologie et étiologie des épilepsies
E.M.C,Neurologie, 1994 ; 17045–A35 :10P

20- Villeneuve.N.

Physiopathologie et étiologie des épilepsies de l'enfant

La revue du praticien (Paris) ; 1999, 49 :1500- 1506.

21-Eriksson.K.J and Koivikko.M.J

Prevalence, Classification and severity of epilepsy and epileptic syndromes in children.

Epilepsia, 1997,38 (12): 1275-1282.

22-Pisani F,Orsini M,Braibanti S,Copioli C,Sisti L,Turco EC.2009.Development of epilepsy in new born with moderate hypoxic-ischemic encephalopathy and neonatal scizures. BrainDev.31,64-68.

23-Morton.L.D.and Pellok.J.M

Diagnosis and treatment of epilepsy in children and adolescents.

Drugs, 1996; 51 (3):399-414.

24- Chiron.C: place des nouvelles techniques d'imagerie.

John Libbey Eurotext, 1997, 33-42.

25- Chiron.C et Syrota.A :

L'imagerie fonctionnelle cérébrale chez l'enfant, progrès et perspectives .

Arch .Pediatr. (1995),2 ;111-115.

26-G.Guissard,N.Damry,B.Dan,P.David,T.Sékhara,F.Ziereisen,C.christophe

Imagerie de l'épilepsie chez l'enfant.Archives de pédiatrie (2005),335-346.

27- Convers.PH.,Bierme.T.,Ryvlin.PH.,Revol. M .,Fischer .C.,Froment.J.C et

Mauguiere.F. :

Apport de l'imagerie par résonance magnétique dans 100 cas d'épilepsie partielle rebelle au scanner X normal

Rev.Neurol.(Paris),1990 , 1990,146 ;5 :330-337.

- 28- Ben dhia. Les anomalies de développement cortical: ce que le radiologue doit savoirs. Bellagha radiology service, Bechir hamza children's hospital, place bab saadoun, 1007 tunis, tunisia
- 29 -l'imagerie des malformations corticales :neurologie spécial imagerie, vol 4 septembre 2001
- 30- JP Cottier et al. Malformations corticales et épilepsie: apport de l'IRM. J Radiol 2006;87:1621-34
- 31-Ferrie.C.D, Agathinikow.A et Pamayiotopoulos.C.P.
Electro-encephalography and video-electro-encephalography in the classification of childhood Epilepsy syndromes.
- 32-A.Arzimanoglou,service de neurologie pédiatrique et des maladies métaboliques :Epilepsies partielles de l'enfant bases du traitement médical,Mars 2001
- 33-De Silva,Mac Ardle.B,Mc Gowan.Met Al.
Randomized comparative monotherapy trial of phenobarbitone,phenytoin,carbamawepine or sodium valproqte for Newly diagnosed Childhood epilepsy.
Lancet, 1996;347:709-713.
- 34- Bourgeois Blaise .F.D.
Antiepileptic drugs in pediatric practice.
Epilepsia, 1995;36 (suppl.2):S35-S45.
- 35- Traitement et surveillance des épilepsies de l'enfant
La revue du praticien (Paris),1999 , 49, 1532-1538.
- 36- Vallé.L
Les bases du traitement
John Libbey Eurotext, 1997 :43-51.

37- Jallon.P

L'utilisation des anti épileptiques en monothérapie et polythérapie

Rev.Neuro.(Paris) , 1997 ;153 :15,29-33.

38-Thomas P, les nouveaux médicaments anti épileptiques.Modalités actuelles de leur utilisation.Presse Med.2003 ;32 :410-9.

39-KOTS,Holmes GL,EEG and clinical predictors of medically intractable childhood epilepsy. Clin Neurophysiol.1999 Jul;110(7):1245-51.

40-Holmes GL, ENGEL.J(2001).Predicting medical intractability of epilepsy in children:How certain can we be? Neurology 56:1430-1431.

41- Kwan P,Brodie MJ.clinical trials of anti epileptic medications in newly diagnosed patients with epilepsy Neurology.2003 ;60(suppl4):S2-S12.

42- National Institute for Clinical Excellence.The diagnosis and management of the epilepsie in adults and children in primary and secondary care.London 2004.

43-. SMITH ML. (2001). *Presurgical Neuropsychological Assessment. In Jambaqué I, Lassonde M, Dulac (eds.), Neuropsychology of Childhood Epilepsy. Advances in Behavioral Biology. Vol. 50, pp. 207-215. Plenum Press. New York.*

44-Munari.C. et Kahane.P

Traitement neurochirurgical de l'épilepsie

E. M.C. (Elsevier,Paris) ,Neurologie, 17700 D10, 1998 , 14p

45- Clemenceau S,Adam C, Carpentier A, Dupont S, Baulac M, Philippon J.Chirurgie de l'épilepsie. Etat actuel. Presse Med 2000 ; 29 :619-24.

46-SchmannJ Temporal Lobe epilepsy surgery and the quest for optimal extent of resection : a review epilepsia 2008 ;49 :1296-307.

- 47– Delalande O, Fahlen M. Disconnecting surgical treatment of hypothalamic hamartoma in children and adults with refractory epilepsy and proposal of new classification. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2003;43:61–8.
- 48– Geoffroy G, Lassonde M, Delisle F, Décarie M. Corpus callostomy for control of intractable epilepsy in children. *Neurology* 1983;33:891–7.
- 49– Freeman JM, Kossoff EH, Freeman JB, Kelly MT. *The ketogenic diet: A treatment for children and others with epilepsy*. 4th edition. New York, NY: Demos ; 2006
- 50– Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM, Smith RA, Rapaport B, Beckerman B. Early development of intractable epilepsy in children: a perspective study. *Neurology* 2001;56: 1445–1452.
- 51– Kahane P, Bartolomei F. Temporal lobe epilepsy and hippocampal sclerosis: Lessons from depth EEG recordings. *Epilepsia* 2010;51(suppl1):59–62.
- 52– Bartolomei F, Hayashi M, Tamura M, Rey M, Fischer C, Chauvel P, et al. Long term efficacy of gamma knife radiosurgery in mesio temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2008; 70: 1658–63.
- 53– Regis J, Scovarda D, Tamura M, Villeneuve N, Bartolomei F, Bruneau T, et al. Gamma knife surgery for epilepsy related to hypothalamic hamartomas. *Semin Pediatr Neurol* 2007 ; 14 :73–79.
- 54– Geoffroy G, Lassonde M, Delisle F, Décarie M. Corpus callostomy for control of intractable epilepsy in children. *Neurology* 1983.
- 55– Weless JW, Maggio V. Vagus nerve stimulation therapy in patients younger than 18 years. *Neurology* 2002;59(suppl4):S21–25.
- 56– Haymond MW, Howard C, Ben-Galim E, Devivo DC. Effects of ketosis on glucose flux in child.
- 57– Bennani A, Wineski S. Le traitement chirurgical de l'épilepsie pharmaco-résistante; le pharmacien hospitalier 2010,45:14–19.