

LE SYNDROME DE LENNOX GASTAUT

A PROPOS DE 27 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle ZOUIRI Ghizlane

Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat

Née le 06 juin 1984 à Salé

Pour l'obtention du *Doctorat en Médecine*

MOTS CLES : encéphalopathie épileptique de l'enfant, particularités cliniques, particularités électriques, traitement, pronostic.

JURY

Mr Ait Ouamar H.

Professeur de pédiatrie et de néphrologie pédiatrique

PRESIDENT

Mme Kriouile Y.

Professeur de pédiatrie et de neuro-pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme Ait behaddou H.

Professeur de neurologie et de neuro-génétique

Mme Chkirate B.

Professeur de Pédiatrie et de rhumatologie pédiatrique

JUGES



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- | | | |
|-----|--------------------------|-----------------------------|
| 5. | Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid | Cardiologie |
| 6. | Pr. EL MANOUAR Mohamed | Traumatologie-Orthopédie |
| 7. | Pr. HAMANI Ahmed* | Cardiologie |
| 8. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 9. | Pr. SBIHI Ahmed | Anesthésie –Réanimation |
| 10. | Pr. TAOBANE Hamid* | Chirurgie Thoracique |

Mai et Novembre 1982

- | | | |
|-----|------------------------------|-----------------------------|
| 11. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. | Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. | Pr. BENSOUDA Mohamed | Anatomie |
| 14. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|---------------------|
| 16. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 21. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 27. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. | Pr. BENSAID Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

33.	Pr. AJANA Ali	Radiologie
34.	Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
35.	Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
36.	Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
37.	Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
38.	Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
39.	Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
40.	Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
41.	Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
42.	Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
43.	Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

44.	Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH	Pédiatrique
56.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
59.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60.	Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
64.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale

68.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70.	Pr. BENSOU DA Yahia	Pharmacie galénique
71.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
82.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
83.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
85.	Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
86.	Pr. BENSOU DA Adil	Anesthésie Réanimation
87.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
88.	Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
89.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
90.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
91.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
92.	Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
93.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
94.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
95.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
96.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
97.	Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
98.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
99.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

100.	Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
101.	Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
102.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
103.	Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
104.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
105.	Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique

106.	Pr. CAOUI Malika	Biophysique
107.	Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
108.	Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
109.	Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
110.	Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
111.	Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
112.	Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
113.	Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
114.	Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
115.	Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
116.	Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
117.	Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
118.	Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
119.	Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
120.	Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
121.	Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
122.	Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
123.	Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
124.	Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
125.	Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
126.	Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127.	Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128.	Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129.	Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130.	Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131.	Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132.	Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133.	Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134.	Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135.	Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
136.	Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
137.	Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
138.	Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
139.	Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
140.	Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

141.	Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
142.	Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
143.	Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique

144.	Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
145.	Pr. BEDDOUCHE Amokrane*	Urologie
146.	Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
147.	Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
148.	Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
149.	Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
150.	Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
151.	Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
152.	Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
153.	Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
154.	Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
155.	Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
156.	Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
157.	Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
158.	Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
159.	Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
160.	Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
161.	Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

162.	Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
163.	Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
164.	Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
165.	Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
166.	Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167.	Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168.	Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169.	Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170.	Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171.	Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172.	Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173.	Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174.	Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175.	Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176.	Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177.	Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178.	Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179.	Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180.	Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.

181.	Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182.	Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183.	Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184.	Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185.	Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186.	Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187.	Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188.	Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189.	Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190.	Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191.	Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192.	Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193.	Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194.	Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195.	Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196.	Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197.	Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198.	Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199.	Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200.	Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201.	Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202.	Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203.	Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204.	Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205.	Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206.	Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207.	Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208.	Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
209.	Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
210.	Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
211.	Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
212.	Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
213.	Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
214.	Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
215.	Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
216.	Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie

217.	Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
218.	Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
219.	Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
220.	Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
221.	Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
222.	Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
223.	Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
224.	Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
225.	Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
226.	Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

227.	Pr. AIDI Saadia	Neurologie
228.	Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
229.	Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
230.	Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
231.	Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
232.	Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
233.	Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
234.	Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
235.	Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
236.	Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
237.	Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
238.	Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
239.	Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
240.	Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
241.	Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
242.	Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
243.	Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
244.	Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
245.	Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
246.	Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

247.	Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
248.	Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
249.	Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
250.	Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
251.	Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
252.	Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie

253.	Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254.	Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255.	Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256.	Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257.	Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258.	Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259.	Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260.	Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
261.	Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
262.	Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263.	Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264.	Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265.	Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266.	Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
267.	Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268.	Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269.	Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270.	Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274.	Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
286.	Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288.	Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289.	Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
290.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
291.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
292.	Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

293.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
294.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie

295.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
296.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
297.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
298.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
299.	Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
300.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
301.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
302.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
303.	Pr. BICHRHA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
304.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
305.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
306.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
307.	Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
308.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
309.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
310.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
311.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
312.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
313.	Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
314.	Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
315.	Pr. IKEN Ali	Urologie
316.	Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
317.	Pr. JAAFAR Abdelohab*	Traumatologie Orthopédie
318.	Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
319.	Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
320.	Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
321.	Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
322.	Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
323.	Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
324.	Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
325.	Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
326.	Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
327.	Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
328.	Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
329.	Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
330.	Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
331.	Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
332.	Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
333.	Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334.	Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335.	Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336.	Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337.	Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338.	Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339.	Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340.	Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341.	Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342.	Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343.	Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344.	Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345.	Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346.	Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347.	Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348.	Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349.	Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350.	Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351.	Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352.	Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353.	Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
354.	Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
355.	Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
356.	Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
357.	Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
358.	Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
359.	Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
360.	Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

361.	Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
362.	Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
363.	Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
364.	Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
365.	Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
366.	Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
367.	Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
368.	Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369.	Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie

370.	Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371.	Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372.	Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373.	Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
374.	Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375.	Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376.	Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377.	Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
378.	Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379.	Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380.	Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381.	Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382.	Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
383.	Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384.	Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385.	Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386.	Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387.	Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388.	Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam	Ophtalmologie
389.	Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423.	Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424.	Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425.	Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426.	Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427.	Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428.	Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429.	Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430.	Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431.	Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432.	Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433.	Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434.	Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435.	Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436.	Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437.	Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438.	Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439.	Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440.	Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441.	Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie

442.	Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443.	Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444.	Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445.	Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446.	Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447.	Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448.	Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449.	Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450.	Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451.	Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452.	Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453.	Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454.	Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455.	Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456.	Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457.	Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458.	Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458.	Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459.	Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460.	Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461.	Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462.	Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463.	Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464.	Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie
465.	Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466.	Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467.	Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468.	Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469.	Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470.	Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471.	Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
472.	Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473.	Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474.	Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475.	Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476.	Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477.	Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478.	Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479.	Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480.	Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481.	Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482.	Pr. MRANI Saad *	Virologie

483.	Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484.	Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485.	Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486.	Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487.	Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488.	Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489.	Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490.	Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491.	Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492.	Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493.	Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494.	Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495.	Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496.	Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497.	Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498.	Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499.	Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500.	Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501.	Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502.	Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503.	Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504.	Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505.	Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne

Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. EL OUENNASS Mostapha
Pr. ZOUHAIR Said*
Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Médecine interne
Microbiologie
Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

- | | | |
|-----|---------------------------------|---|
| 1. | Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. | Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. | Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. | Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. | Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie
Chimique |
| 6. | Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. | Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. | Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. | Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootchnie |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbas | Pharmacologie |
| 15. | Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. | Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

* *Enseignants Militaires*

REMERCIEMENTS

Au Professeur Ait Ouamar H.,

Merci d'avoir accepté de présider ce jury de thèse, travail modeste à l'aune de votre expérience de la Pédiatrie.

Au Professeur Kriouile Y.,

Vous m'avez fait l'honneur d'être rapporteur de ce modeste travail. Vos travaux et votre engagement pour l'épilepsie de l'enfant au Maroc constituent un exemple à suivre.

Au Professeur Ait Ben Haddou H.,

Merci de m'avoir fait l'honneur d'être juge de ce travail. La rigueur scientifique et le regard critique qui vous caractérisent, rendent votre avis essentiel.

Au Professeur Chkirat B.,

Je vous remercie de l'attention que vous portez à cette thèse, d'avoir accepté sans me connaître de juger ce travail et de m'accorder de votre temps. Soyez assuré de toute ma respectueuse reconnaissance.

DEDICACES



A mon père

L'exemple que j'ai suivi et que je continue à suivre, celui qui était et qui est toujours là pour m'épauler, celui qui me pousse, un peu plus chaque jour, à nettoyer « les portes de ma perception » dont parlait William Blake, à me sensibiliser aux sens de « l'ésotérisme » et à me rappeler que « le diable est dans le détail ». Tu as remarquablement inspiré et encouragé mes ambitions, ce travail, preuve de mon éternelle reconnaissance, te revient donc de droit. J'espère avoir pu répondre aux espoirs que tu as fondés en moi.

A ma mère

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je te porte, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que tu n'avais jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. Ta tendresse et ta présence ont été la source de ma force.

A Ihssan et Nisrine

Mes sœurs, mes amours, celles qui ont toujours été là malgré les distances et les circonstances, celles qui ont toujours cru en moi et m'ont inculqué l'amour de la famille et de l'union. Pour tous les moments d'évasions et de bonheur que vous me procurez. Aucun mot n'a assez de valeur pour vous remercier.

A Soufiane et Anass,

A vous deux, mes deux beaux petits frères, merci pour m'avoir supporté, pour m'avoir aidé, pour m'avoir donné le sourire dans les moments difficiles, merci d'exister.

À mon oncle Bono et sa famille,

Merci à votre éternel sourire et aux conseils que vous me prodiguez à chaque fois que je vous retrouve.

À Mes Oncles et Tantes, A mes Cousins et Cousines
Veuillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affection. J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.

A Khadija et sa famille

Tout au long des années tu étais l'amie fidèle et la sœur soucieuse, tendre et présente. Jamais je ne saurais te remercier assez.

A Wafae et Meryem

Le trio !! Merci pour de très nombreuses choses, pour votre amour, vos inquiétudes, votre enthousiasme, votre curiosité, votre simplicité, votre sens critique, votre présence, votre bonne humeur, bref pour TOUT. Avec vous le temps passé ne compte pas, il s'enfuit simplement. Merci d'avoir partagé avec moi toutes ces années, et de partager avec moi les années à venir.

A Rím

*Merci pour ton acharnement et ton opiniâtreté à garder
notre amitié. Merci pour ton amitié.*

A mes amies

Rabab, Nour, Zaynab, Siham, Kaoutar, Hanane, Widad...

A mes amis et collègues

*Ahmad, Mohammed, Brahim, Mohammed Amine, Reda,
Abdourrahman*

A tous les internes du CHU Avicenne Rabat

A tous les pédiatres de l'HER

Aux doctorants en médecine, à ceux qui m'ont précédé, à ceux qui connaissent actuellement ou qui connaîtront prochainement les affres de la rédaction. Aux premiers je voudrais dire, merci de m'avoir montré que cela était possible, que toutes les bonnes choses ont finalement une fin et que je comprends enfin les petits moments d'exaspération inhérents à la matérialisation d'un tel travail. Aux autres je voudrais simplement leur souhaiter du courage, et leur conseiller de commencer à écrire le plus vite possible !

Je dois beaucoup à de nombreuses personnes, collègues et amis, qui m'ont aidé à différents niveaux, et qui ensemble ont permis que ce travail soit possible. Qu'elles retrouvent ici mes plus sincères remerciements ainsi que la marque de mon amitié.

Merci également à tous ceux que j'aurai pu oublier, en espérant qu'ils me pardonnent.

**LISTE DES
FIGURES, TABLEAUX ET
PHOTOS**

Liste des figures

- **Figure 1** : Fiche d'exploitation utilisée pour le recueil de données sur le syndrome de Lennox Gastaut
- **Figure 2** : Graphique montrant la prévalence du sexe masculin chez les enfants porteurs du SLG
- **Figure 3** : Courbe montrant le nombre de patients porteurs de SLG selon l'âge
- **Figure 4** : Graphique des antécédents des patients porteurs de SLG
- **Figure 5** : Types de crise apparaissant au début du SLG
- **Figure 6** : Enregistrement EEG montrant des complexes ddes pointes ondes lentes de 2-2.5Hz
- **Figure 7** : Enregistrement électro-encéphalographique au cours du sommeil montrant des décharges rapides 10Hz, bilatérales et diffuses.
- **Figure 8** : Incidence de l'épilepsie selon l'âge
- **Figure 9** : Classification des épilepsies et des syndromes épileptiques 1989
 - *En ligne : axe étiopathogénique*
 - *En colonne : axe symptomatique*

Liste des photos

- **Photo 1** : Photo de lésions faciales consécutives à des chutes post crises épileptiques atoniques
- **Photo 2** : IRM cérébrale d'une patiente porteuse d'une sclérose tubéreuse de bourneville
 - *coupe axiale séquence T2 d'une IRM cérébrale montrant hypersignal T2 au niveau du cortex temporal gauche et de la région sous corticale en rapport avec un tuber cortical (flèche blanche)*
 - *présence de tubers corticaux au niveau de la région insulaire droite et au niveau de la région pariéto-occipitale droite. (petites flèches blanches).*

Existence d'un module sous épendymaire proéminent au niveau du foramen de Monro (grande flèche blanche)

- *présence de petits nodules sous épendymaire le long de la paroi du ventricule latéral (flèches noires).*

▪ **Photo 3** : Imagerie cérébrale d'une patiente porteuse d'une STB

- IRM cérébrale séquence FLAIR MR montrant de petits nodules sous épendymaires le long des parois latérales des ventricules latéraux (petites flèches blanches), masses hétérogènes au niveau du foramen de Monro en faveur d'un astrocytome à cellules géantes sous épendymaire (grande flèche blanche). Tubers corticaux et sous corticaux (flèche noire)
- TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant
 - a. des calcifications en rapport avec un astrocytome sous épendymaire à cellules géantes (grande flèche blanche)
 - b. nodules sous épendymaires (petite flèche blanche)
 - c. tuber cortical à droite (flèche noire)

Liste des tableaux :

- **Tableau 1** : Tableau montrant les facteurs épidémiologiques statistiquement liés au mauvais pronostic pour le SLG

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION	1
II. MATERIEL ET METHODES.....	3
III. RESULTATS	7
A. Sur le plan épidémiologique :.....	8
B. Sur le plan clinique:.....	10
1. Les antécédents :.....	10
2. La description clinique :.....	12
a) La phase initiale :.....	12
b) Au cours de la maladie :.....	12
C. Sur le plan para-clinique :.....	15
1. Sur le plan électrique:.....	15
2. Sur le plan neuro-radiologique :.....	15
a) La tomodensitométrie cérébrale TDM.....	15
b) L'imagerie par résonance magnétique cérébrale IRM.....	15
D. Sur le plan étiologique:.....	20
1. Les formes idiopathiques :.....	20
2. Les formes symptomatiques :.....	20
3. Les formes cryptogéniques :.....	20
E. Sur le plan thérapeutique :.....	21
1. Les anti-épileptiques :.....	21
2. Les autres thérapeutiques pharmacologiques:.....	22
3. Les traitements non pharmacologiques.....	22
F. Sur le plan évolutif et pronostique:.....	23
1. L'évolution électro-encéphalographique :.....	23
2. L'évolution cognitive :.....	24
3. Le pronostic.....	24
IV. DISCUSSION.....	26
A. Généralités sur l'épilepsie :.....	27
1. Classification des crises (classification internationale, 1981).....	29
a) Crises généralisées.....	29
b) Crises partielles.....	29

2. Classification des syndromes épileptiques (classification internationale, 1989).....	29
B. Sur le plan épidémiologique:.....	31
C. Sur le plan clinique et para-clinique.....	32
1. Les antécédents:.....	32
2. Le diagnostic clinique:.....	33
3. Le diagnostic para-clinique :.....	36
4. Les formes étiologiques:.....	37
5. Le diagnostic différentiel :.....	38
D. Sur le plan thérapeutique.....	40
1. Les objectifs du traitement :.....	40
2. Le traitement pharmacologique :.....	40
a) Les médicaments antiépileptiques :.....	40
b) Les autres thérapeutiques :.....	43
3. Le traitement non pharmacologique :.....	44
a) Traitement chirurgical.....	44
b) Régime cétogène RC :.....	45
c) Régime Atkins modifié.....	46
d) Stimulation vagale intermittente.....	46
e) Vitamine B6 (VB6).....	47
E. Sur le plan pronostique.....	48
F. Les limites de l'étude.....	49
V. CONCLUSION.....	50
VI. RESUMES.....	52
VII. BIBLIOGRAPHIE.....	56

INTRODUCTION

« Il n'existe pas d'autre affection que
l'épilepsie dans laquelle les préjugés sociaux soient plus
graves que la maladie elle-même »

(Lennox)

L'épilepsie est après les céphalées, la pathologie neurologique la plus fréquemment rencontrée dans le monde. L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) estime que le nombre de sujets épileptiques à travers le monde, est d'environ 50 millions.

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptique sévère de l'enfant fréquemment associée à un retard mental. Il représente 3 à 10% de toutes les épilepsies de l'enfant, et son traitement reste toujours décevant. Cependant, aucune étude n'a été faite sur ce syndrome au Maroc.

Le SLG a été initialement décrit par Lennox dans les années 1930. En 1939, Lennox et Gibbs ont décrit les pointes ondes lentes enregistrées sur les tracés électro-encéphalographiques comme une variante du tracé associé au petit mal absences (caractérisé par des pointes ondes à 3Hz) nommé ainsi « petit mal variant ». En 1950, Lennox et Davis ont réalisé que les enfants présentant à l'EEG des pointes ondes lentes avaient cliniquement une symptomatologie différente par rapport aux enfants ayant des absences typiques.

A Marseille, Dr Henri Gastaut a étudié plusieurs patients porteurs de symptomatologie similaire, ceci a permis aux sociétés savantes d'accepter et de reconnaître le syndrome. Nommé au début « syndrome de Lennox », le terme de « syndrome de Lennox Gastaut » avait été adopté depuis 1966.¹

Le but de notre travail est de dégager les aspects cliniques, électro-encéphalographiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie au Maroc.

MATERIEL ET METHODES

C'est une étude rétrospective colligée à l'unité de neuro-pédiatrie du service P2A à l'hôpital des Enfants de Rabat sur une durée de 10ans (janvier 2001 à Décembre 2011).

On a inclut dans cette étude tous les enfants suivis à l'unité de neuro-pédiatrie pour syndrome de Lennox Gastaut typique, chez qui le diagnostic a été porté selon la triade suivante :

- Crises épileptiques résistantes au traitement, spécifiquement toniques, atoniques et des absences atypiques, avec des crises toniques survenant durant le sommeil
- un tracé particulier de l'électroencéphalogramme (EEG) avec :
 - o des pointes-ondes lentes (<3 Hz), diffuses, intercritiques lors de la veille, spécifiques des absences atypiques
 - o et des rythmes rapides (10 - 20Hz) pendant le sommeil, spécifiques des crises toniques;
- un ralentissement du développement mental, le plus souvent progressif, avec des troubles de la personnalité.

Les données ont été recueillies sur une fiche d'exploitation détaillée, mentionnée ci-dessous. L'analyse statistique a été faite par le logiciel SPSS.

Traitement :

- Monothérapie
- Polythérapie :
 - o 1^{ère} ligne
 - o 2^{ème} ligne
 - o 3^{ème} ligne
 - o Autres
- Corticoïdes :
- ACTH :
- Stimulation nerf vague
- Régime cétogène :
- Casque

Evolution clinique et électro-encéphalographique

- Remarquable
- Partielle :
- Résistante :

Evolution cognitive :

- Régression cognitive :
- Difficultés motrices :
- Régression langage :
- Trait autistiques

Mortalité :

Figure 1 : Fiche d'exploitation utilisée pour le recueil de données sur le syndrome de Lennox Gastaut

RESULTATS

A. Sur le plan épidémiologique :

3% de l'ensemble des patients suivis pour épilepsie à l'unité de neuro-pédiatrie du service P 2 A de l'hôpital des enfants de Rabat sont suivis pour le syndrome de Lennox Gastaut.

Le sexe masculin représentait 81% des patients.

L'âge de début se situait entre 1 et 6ans, avec une moyenne d'âge d'apparition de la symptomatologie de 3ans et 1 mois et un pic entre 2 et 4 ans.

La moyenne d'âge de diagnostic était de 3ans et 9 mois, avec des extrêmes entre 2 ans et 7ans. Quant au délai diagnostic écoulé entre le début de la symptomatologie et le diagnostic, il se situait de 7 à 8 mois.

La moyenne de recul de suivi était de 5 ans et 6 mois (des extrêmes de 1- 10 ans).

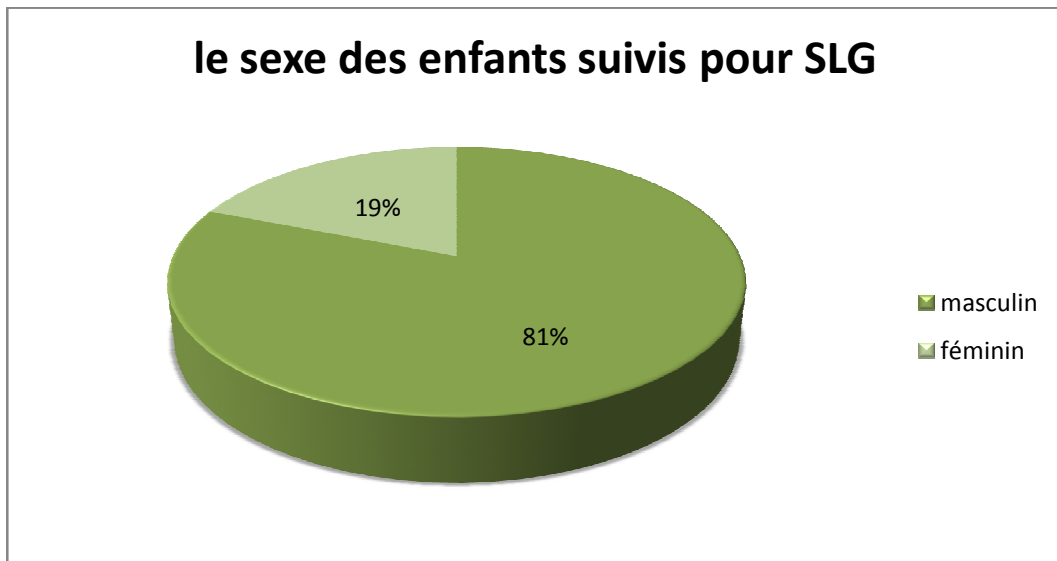


Figure 2 : Graphique montrant la prévalence du sexe masculin chez les enfants porteurs du SLG

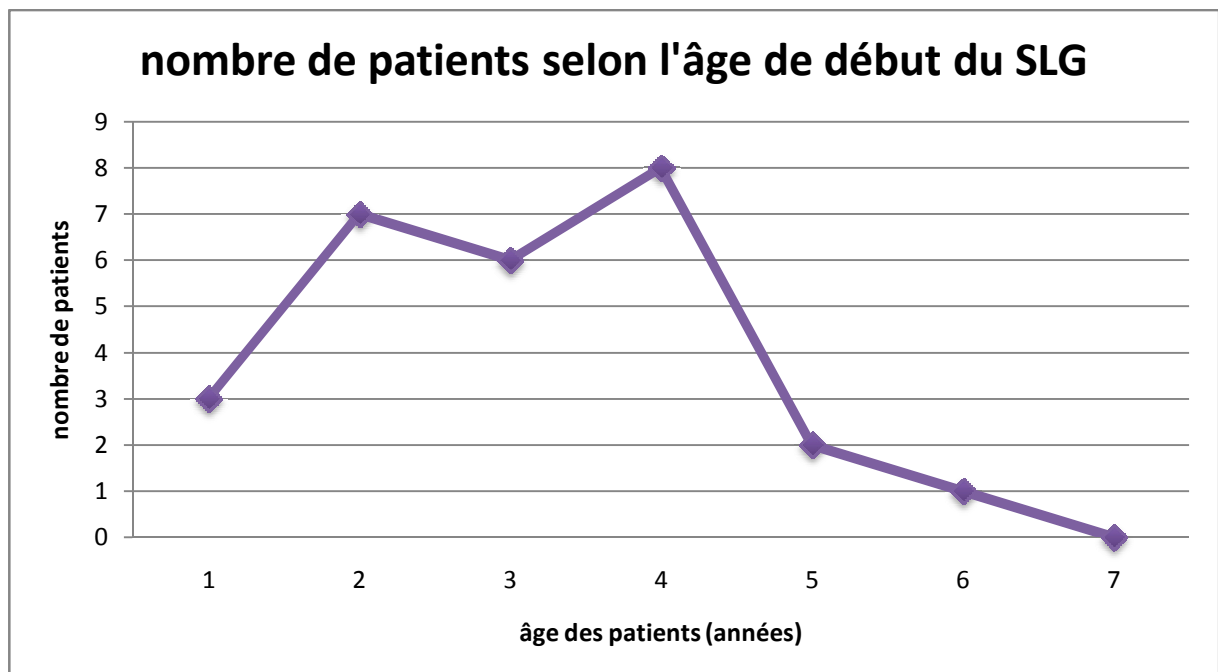


Figure 3 : Courbe montrant le nombre de patients porteurs de SLG selon l'âge

B. Sur le plan clinique:

1. Les antécédents :

Dans notre étude, 55% (soit 15 patients) des enfants suivis pour SLG n'avaient pas d'antécédents neurologiques en rapport avec l'affection. 45% des patients (soit 12 patients) présentaient dans leurs antécédents:

- Un retard psychomoteur RPM : 8 cas.
- Un syndrome de West : 5 cas.
- Une souffrance néonatale SNN : 4 cas.
- Une épilepsie familiale : 2 cas.
- Une sclérose tubéreuse de bourneville STB: 1 cas.
- Une méningo-encéphalite : 1 cas.

50% des patients ayant des antécédents neurologiques ont 02 antécédents en même temps :

- 66.6% : RPM et SNN
- 16.6% : RPM et STB
- 16.6% : RPM et méningo-encéphalite.

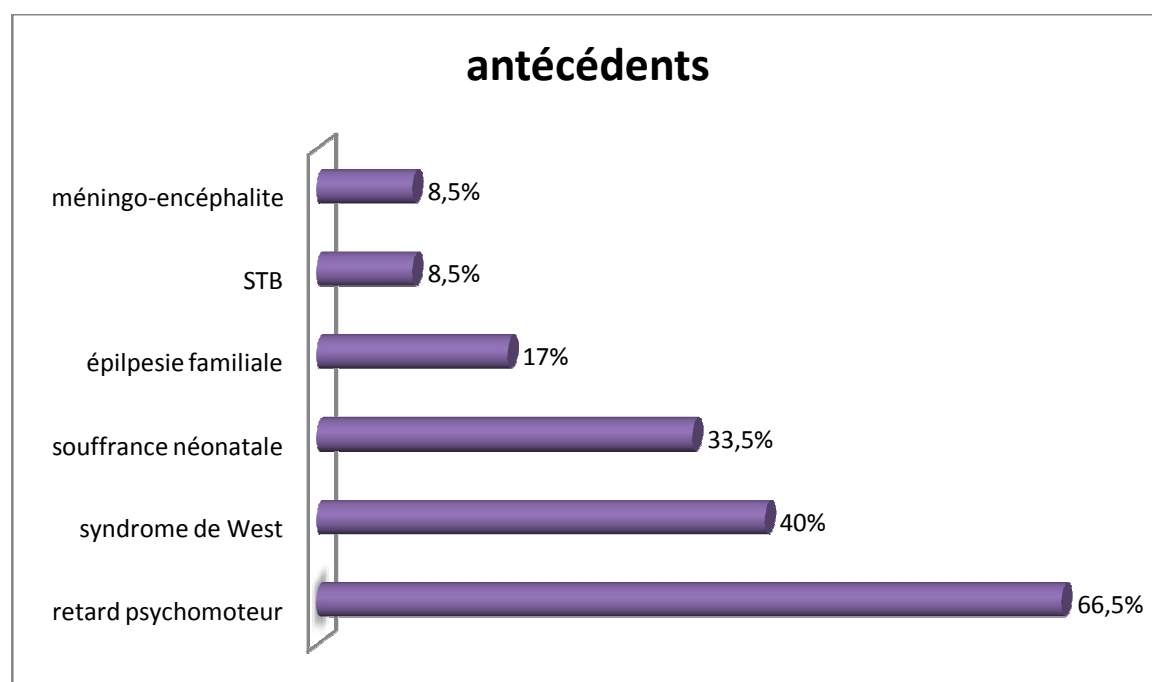


Figure 4 : Graphique des antécédents des patients porteurs de SLG

2. La description clinique :

a) La phase initiale :

Les manifestations cliniques apparaissant au début de la maladie dans notre étude étaient :

- Les crises toniques ont constitué les plus précoces et les plus communes des crises chez nos patients à raison de 29.6% des cas.
- Les absences atypiques comme les crises toniques ont été détectées chez 29.6% des patients.
- les crises atoniques ont occupé 26.9% des cas soit le deuxième type de crise détecté chez les patients suivis pour SLG.
- Dans 26.9% des cas des crises tonico-cloniques étaient présentes occupant ainsi la deuxième place avec les crises atoniques.
- seuls 30% des malades ont présenté le « nonconvulsive status epilepticus ».
- seuls 7.4% de nos patients ont présenté des myoclonies au début de la symptomatologie.

b) Au cours de la maladie :

Tous nos patients ont présenté, au cours de l'évolution de la pathologie, une association de crises toniques, atoniques et des absences atypiques.

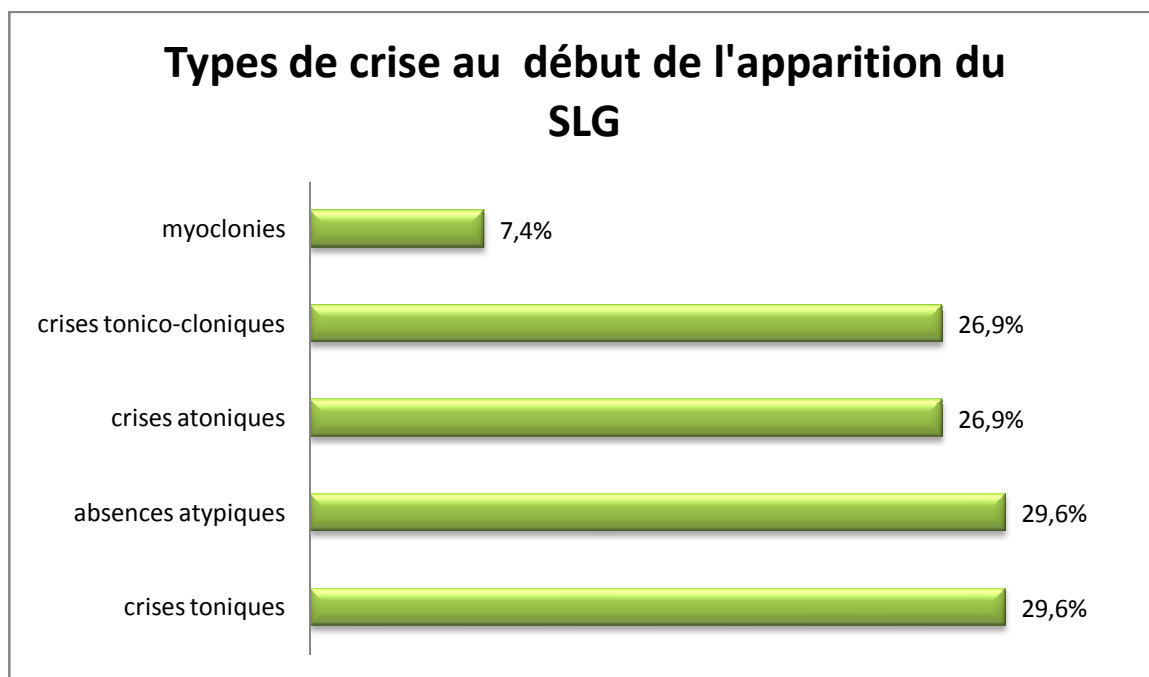


Figure 5 : Types de crise apparaissant au début du SLG



Photo 1 : Photo de lésions faciales consécutives à des chutes post crises épileptiques atoniques

C. Sur le plan para-clinique :

1. Sur le plan électrique:

Tous nos patients ont bénéficié d'un enregistrement EEG critique et/ou inter-critique montrant des signes typiques en faveur du SLG :

- des pointes-ondes lentes, diffuses, intercritiques (<3 Hz) lors de la veille, spécifiques des absences atypiques
- et des rythmes rapides (10 - 20Hz) pendant le sommeil, spécifiques des crises toniques;

2. Sur le plan neuro-radiologique :

a) La tomodensitométrie cérébrale TDM

Tous nos patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie cérébrale, dans 26% des cas une anomalie a été détectée :

- 04 TDM cérébrales avaient montré une atrophie corticale.
- 02 TDM ont mis en évidence des calcifications cérébrales :
 - 01 cas en rapport avec des calcifications cérébrales dans le cadre d'une STB.
 - 01 cas de calcifications cérébrales probablement en rapport avec une embryofœtopathie ou des séquelles de méningo-encéphalite.

b) L'imagerie par résonance magnétique cérébrale IRM

Une étude neuroradiologique a été demandée chez tous nos patients, mais seuls 50% de nos malades ont bénéficié d'une IRM cérébrale qui a confirmé les anomalies découvertes sur les TDM cérébrales.

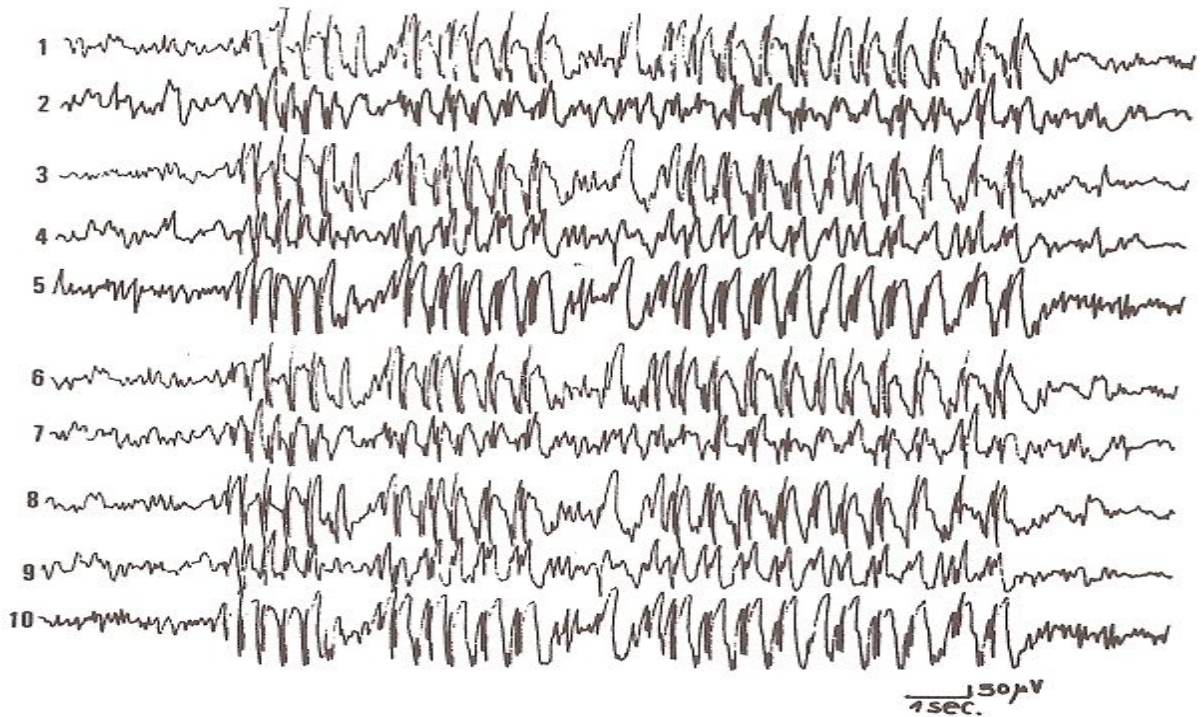


Figure 6 : Enregistrement EEG montrant des complexes des pointes ondes lentes de 2-2.5Hz

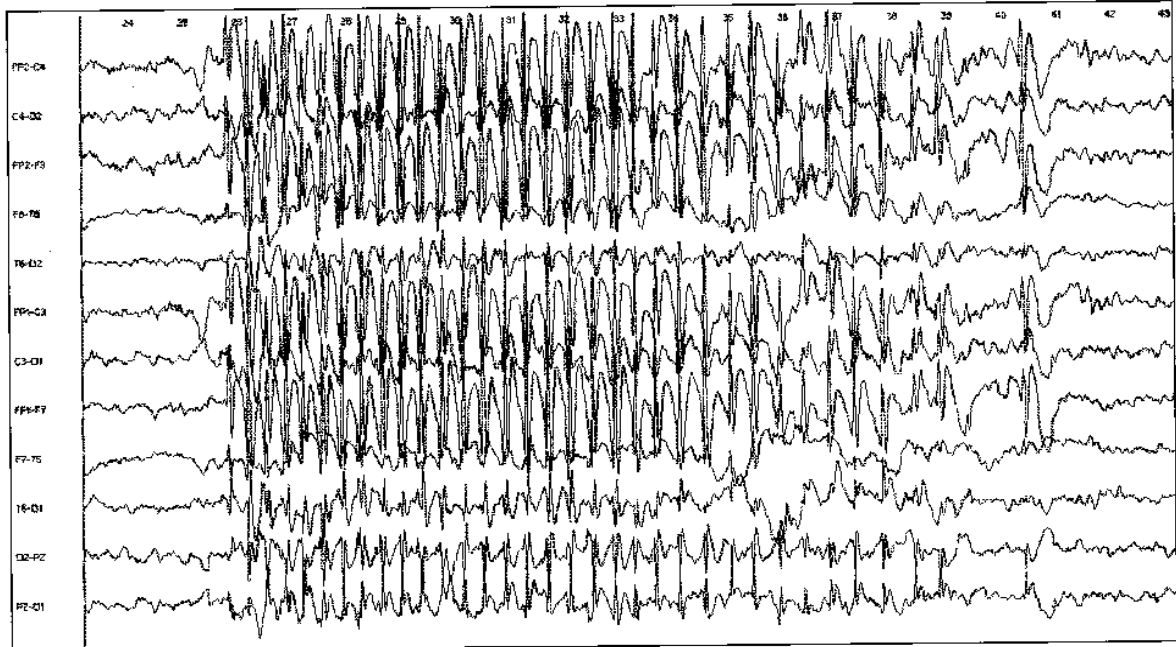


Figure 7 : Enregistrement électro-encéphalographique au cours du sommeil montrant des décharges rapides 10Hz, bilatérales et diffuses.



Photo 2 : IRM cérébrale d'une patiente porteuse d'une sclérose tubéreuse de bourneville ²⁶

- (a) coupe axiale séquence T2 d'une IRM cérébrale montrant hypersignal T2 au niveau du cortex temporal gauche et de la région sous corticale en rapport avec un tuber cortical (flèche blanche)*
- (b) présence de tubers corticaux au niveau de la région insulaire droite et au niveau de la région pariéto-occipitale droite. (petites flèches blanches). Existence d'un module sous épendymaire proéminent au niveau du foramen de Monro (grande flèche blanche)*
- (c) présence de petits nodules sous épendymaire le long de la paroi du ventricule latéral (flèches noires).*

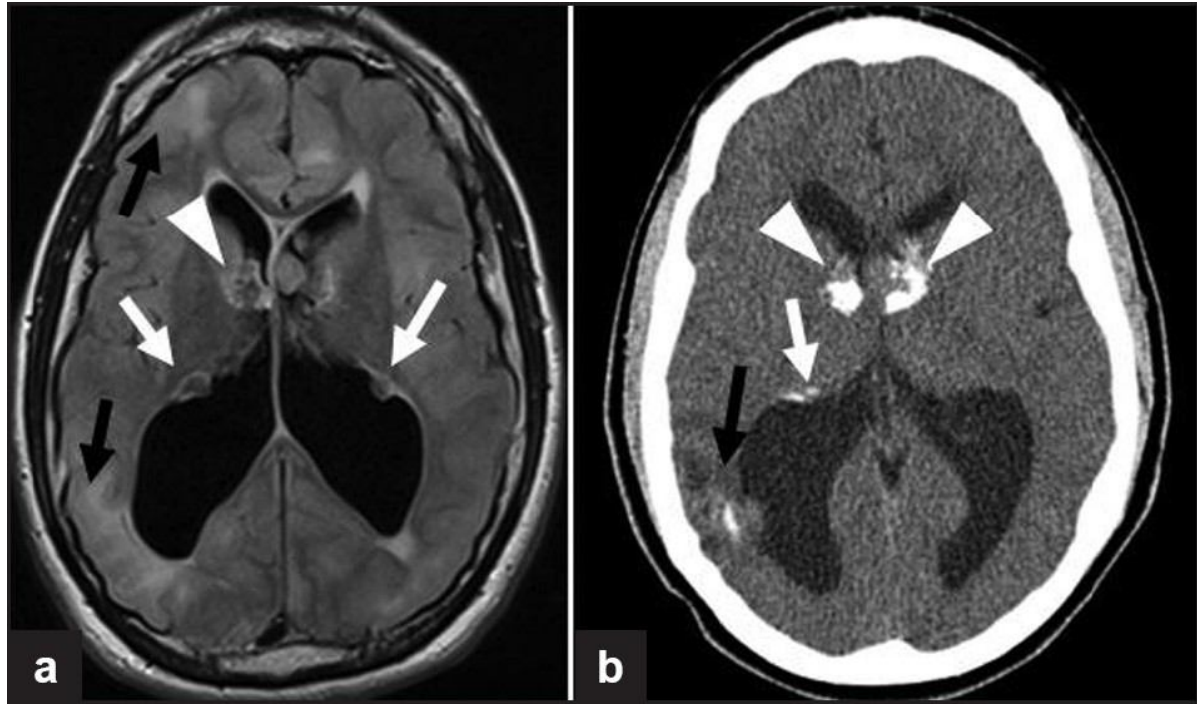


Photo 3 : Imagerie cérébrale d'une patiente porteuse d'une STB²⁶

- (a) IRM cérébrale séquence FLAIR MR montrant de petits nodules sous épendymaires le long des parois latérales des ventricules latéraux (petites flèches blanches), masses hétérogènes au niveau du foramen de Monro en faveur d'un astrocytome à cellules géantes sous épendymaire (grande flèche blanche). Tubers corticaux et sous corticaux (flèche noire)
- (b) TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant
- des calcifications en rapport avec un astrocytome sous épendymaire à cellules géantes (grande flèche blanche)
 - nodules sous épendymaires (petite flèche blanche)
 - tuber cortical à droite (flèche noire)

D. Sur le plan étiologique:

Le syndrome de Lennox Gastaut peut être idiopathique, cryptogénique ou symptomatique.

1. Les formes idiopathiques :

Les symptômes apparaissent en l'absence d'antécédents ou de pathologie cérébrale, et le bilan neuroradiologique et paraclinique demeure négatif.

Dans notre étude, 55.6% de nos patients appartenait au SLG idiopathique. A noter que 17% d'entre eux avaient des antécédents familiaux de relatifs traités pour une épilepsie généralisée idiopathique.

2. Les formes symptomatiques :

Dans ce cas, le SLG est associé à des anomalies cérébrales préexistantes variées.

33.5% de nos malades suivis pour SLG étaient classés symptomatiques dont :

- 7 patients porteurs de séquelles cérébrales d'hypoxie périnatale.
- 1 patient suivi pour STB.

1 patient porteur de séquelles cérébrales de méningo-encéphalite.

3. Les formes cryptogéniques :

Ces formes surviennent chez un enfant ayant des antécédents de retard psychomoteur ou de pathologie neurologique ou cérébrale sous jacente avec des investigations, et notamment une neuro-imagerie, sans anomalies

11.1% de nos patients appartenait à ce groupe.

E. Sur le plan thérapeutique :

1. Les anti-épileptiques :

Les antiépileptiques AE utilisés chez nos patients étaient :

- L'acide valproïque : Dépakine® à raison de 30mg/kg/jour par palliers.
- Le phénobarbitol : Gardéнал® à raison de 5mg/kg/jour.
- Les benzodiazépines : Clobazam (Urbanyl®), clonazepam (Klonopin®) à raison de 0.5 à 1 mg/kg/jour.
- Lamotigine : Lamictal® 1 à 10mg/kg/jour démarrée très progressivement.

L'association médicamenteuse la plus utilisée dans notre étude était l'association du l'acide valproïque, le clobazam et la lamotrigine.

La monothérapie à base d'acide valproïque a été utilisée dans 18.5% des cas, alors que la polythérapie a été proposée à 81.5% des patients.

Nous avons utilisé dans notre série 3 lignes thérapeutiques :

- La première ligne thérapeutique utilisée dans notre série était l'acide valproïque à raison de 20-30mg/kg/jour
 - Chez 18% des enfants
 - 80% appartenant au groupe du SLG idiopathique
 - 100% ont eu une évolution favorable.
- La seconde ligne thérapeutique utilisée dans notre série était l'association de l'acide valproïque et du clobazam à raison de 0.5-1mg/kg/jour
 - Chez 15%des patients
 - 75% appartenant au groupe du SLG idiopathique
 - 75% avaient une évolution favorable
- La troisième ligne thérapeutique était :
 - L'association de l'acide valproïque avec le clobazam ou le clonazepam et la lamotrigine : utilisée chez 37% des patients.

- L'association de l'acide valproïque avec le clobazam et le phénobarbital chez 30% des patients.

2. Les autres thérapeutiques pharmacologiques:

- Les corticostéroïdes : ont été utilisés dans 18.5% des cas à raison de 10-15mg/kg/jour pour une durée de 15 à 20 jours puis dégression progressive jusqu'à arrêt de la corticothérapie. Le traitement a été donné en ambulatoire chez les patients porteurs d'un SLG résistant au traitement par les antiépileptiques. Aucun effet secondaire n'a été détecté chez les patients traités. Cependant, une amélioration transitoire dans la fréquence des crises a été notée avec un retour à l'état initial au bout de 5 à 6 mois après le début du traitement.

3. Les traitements non pharmacologiques

- La stimulation du nerf vague : est en cours de réalisation chez 4 de nos patients porteurs d'un SLG résistant au traitement.
- Le port de casque crânien : les crises toniques, atoniques et myoclonies sont sources de multiples chutes entraînant des traumatismes crâniens et faciaux chez les patients porteurs de SLG. Nous avons préconisé l'utilisation de casques crâniens pour protection contre les traumatismes chez tous les patients SLG suivis dans notre unité de neuro-pédiatrie.
- Aucun de nos patients n'a eu recours à la chirurgie.

F. Sur le plan évolutif et pronostique:

1. L'évolution électro-encéphalographique :

Nous avons décidé de classer l'évolution clinique et électro-encéphalographique des patients en 3 types :

- Une évolution favorable : On a considéré l'évolution favorable au niveau épileptique s'il y a une disparition presque totale du nombre des crises épileptiques avec une amélioration de l'enregistrement électro-encéphalographique du patient sous un traitement médical bien conduit.
- Une évolution partielle : l'évolution partielle concerne une diminution d'environ la moitié du nombre des crises épileptiques journalière chez les patients porteurs de SLG.
- Une évolution résistante au traitement : quand il y a persistance voire augmentation des crises épileptiques sous un traitement médical bien conduit.

Notre étude a montré que :

- L'évolution favorable : a été enregistrée chez 22% des patients porteurs de SLG, dont 83% d'entre eux mis sous monothérapie à base d'acide valproïque, et 66% d'entre eux appartenant aux formes idiopathiques du SLG.
- L'évolution partielle : enregistrée chez 37% des patients tous sous polythérapie, majoritairement appartenant aux formes idiopathiques du SLG, soit dans 70% des cas.
- L'évolution résistante : a été constatée dans environ la moitié des cas soit 40% des patients, qui sont tous sous polythérapie majoritairement appartenant aux formes symptomatiques chez 54.5% des patients.

2. L'évolution cognitive :

Sur le plan cognitif, nous avons constaté dans notre étude :

- Une régression cognitive dans 100% des cas.
- Des difficultés motrices dans 100% des cas.
- Une régression du langage dans 100% des cas.
- Une régression autistique dans 18.5% des cas.

Aucun décès n'a été déploré dans notre série.

3. Le pronostic

Nous avons analysé l'influence des paramètres suivants avec le pronostic :

- Le sexe
- La présence d'antécédents neurologiques chez le patient
- L'âge de début de la pathologie ≤ 2 ans
- Le type de la crise épileptique :
 - Les crises toniques
 - Les crises atoniques
 - Les absences atypiques
 - Les myoclonies
 - Les crises tonico-cloniques
- La monothérapie
- La polythérapie
- Le groupe étiologique du SLG

Les résultats étaient les suivants:

Tableau 1 : tableau montrant les facteurs épidémiologiques statistiquement liés au mauvais pronostic pour le SLG

Les variables	%	p
Le sexe	Masculin 81% Féminin 19%	0.5
Age ≤2 ans	37%	0.25
Les antécédents	37%	0.24
Le type de crise	Toniques 29.6% Absences atypiques 29.6% Atoniques 25.9% Myoclonies 7.4% Tonico-cloniques 25.9%	0.211
La polythérapie	81.5%	<0.001
La monothérapie	18.5%	<0.001
Le groupe du SLG	Idiopathique 55.6% Cryptogénique 11.1% Symptomatique 33.3%	0.4

DISCUSSION

A. GENERALITES SUR L'EPILEPSIE :

Les convulsions et crises d'épilepsie sont deux termes qui traduisent un même phénomène : une décharge hypersynchrone et prolongée de larges populations de neurones se propageant au sein du cortex. Ce phénomène peut avoir des traductions cliniques très différentes, selon la région du cortex qui est touchée.

L'épilepsie de l'enfant ne correspond pas à une miniaturisation des symptômes de l'adulte. L'affection est particulière à l'enfant, car elle est liée à la maturation cérébrale, son développement embryologique, génétique ou à ses antécédents familiaux.

La prévalence de l'épilepsie est de 6,8 pour 1000 habitant.² Son incidence est élevée aux deux âges de la vie : les enfants et les personnes âgées. Chez l'enfant, les crises d'épilepsie sont fréquentes : 5% environ d'une classe d'âge présente au moins une crise avant cinq ans. C'est durant cette tranche d'âge que débute la majorité des épilepsies caractérisées par la survenue récurrente et spontanée de crises épileptiques.

Il est important de classer l'épilepsie en fonction de la sémiologie des crises convulsives, selon les classifications internationales, dans des syndromes spécifiques à l'enfant qui permettent de prévoir l'évolution, le pronostic, le traitement et les difficultés dans la prise en charge.

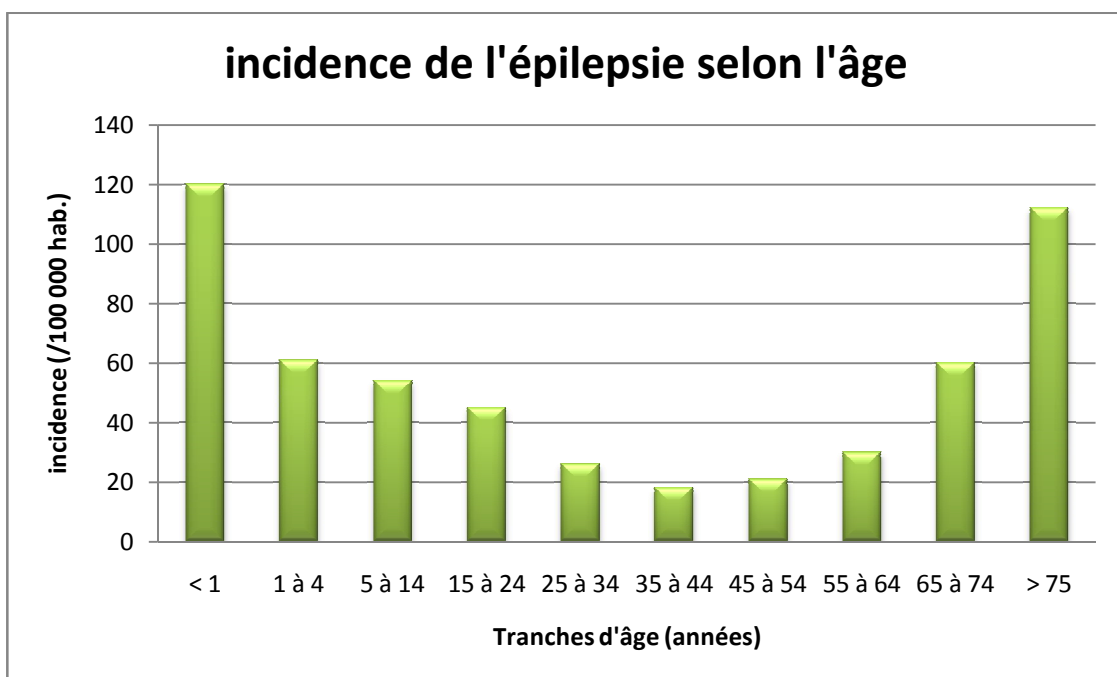


Figure 8 : Incidence de l'épilepsie selon l'âge

1. Classification des crises (classification internationale, 1981)

On classe en deux grandes catégories les crises convulsives.

a) Crises généralisées

On assiste à une rupture de contact puis l'apparition de mouvements, il existe une amnésie de la crise.

Les mouvements peuvent être :

- toniques
- cloniques
- myocloniques
- tonico-cloniques
- absences simples
- absences complexes ou atypiques

b) Crises partielles

La conscience est conservée, l'enfant peut décrire les symptômes s'il est assez âgé. Elles sont simples (avec des signes moteurs ou végétatifs) ou complexes (avec une rupture partielle de la conscience et s'accompagnant d'automatismes)

2. Classification des syndromes épileptiques (classification internationale, 1989)

Les syndromes épileptiques de l'enfant dépendent de l'âge d'apparition des signes épileptiques, de la sémiologie des crises, de l'examen neurologique normal ou non, des antécédents familiaux d'épilepsie.

Les syndromes épileptiques sont classés selon le début des crises, partielles ou généralisés, puis en fonction de l'étiologie. Le syndrome est idiopathique, s'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie bénigne, l'examen clinique et les explorations sont normaux, le mécanisme est lié à l'âge et à la maturation cérébrale,

l'évolution est bonne avec ou sans traitement. Il est symptomatique si l'on retrouve une focalisation neurologique à l'examen clinique et que les explorations révèlent une malformation cérébrale. Il est cryptogénique si une cause ou une localisation corticale peuvent être suspectées par un examen clinique perturbé, mais les explorations restent normales, la cause échappe à nos techniques.

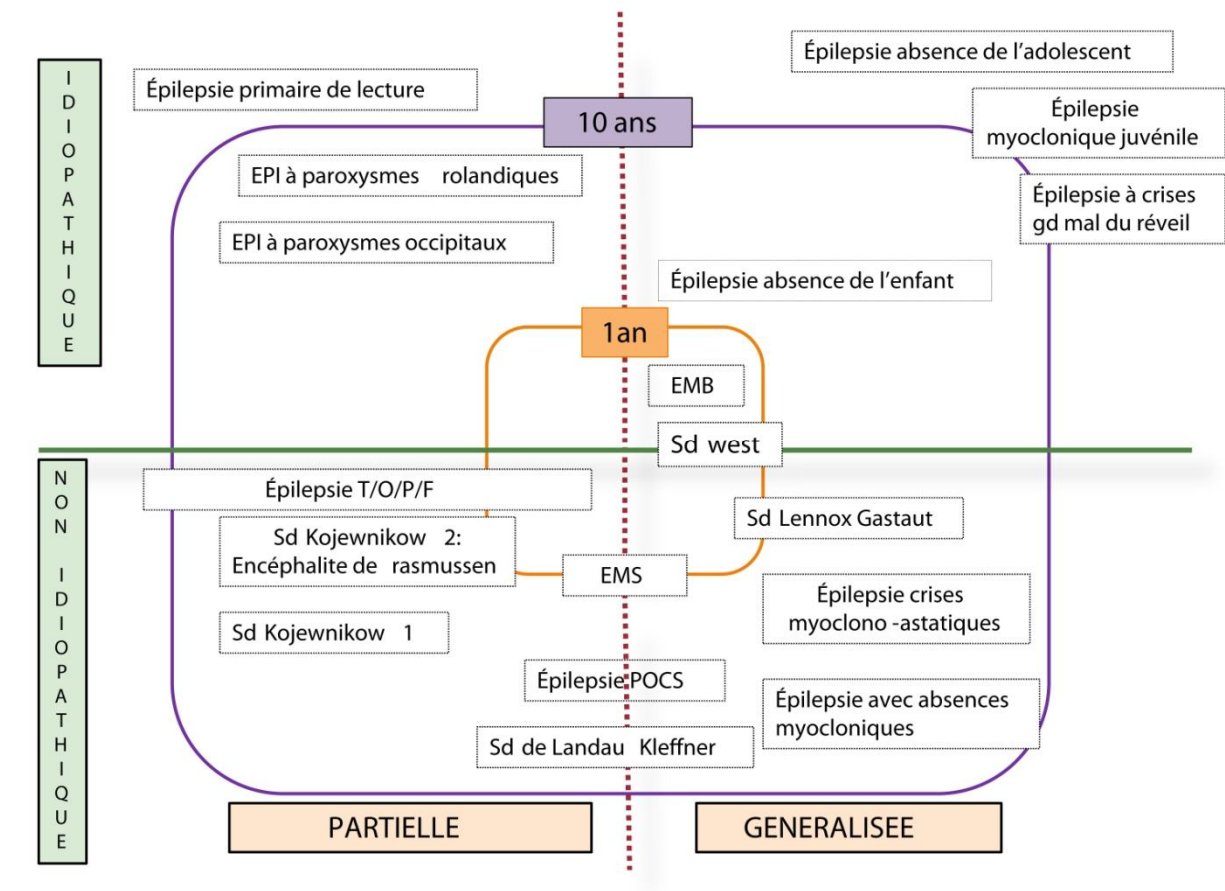


Figure 9 : Classification des épilepsies et des syndromes épileptiques 1989

En ligne : axe étiopathogénique

En colonne : axe symptomatique

B. Sur le plan épidémiologique:

Bien que l'incidence est estimée à 0,1 pour 100 000 habitants/an, la prévalence est élevée (1-2% des patients épileptiques), représentant 3-10% de toutes les épilepsies de l'enfant.³ Les mâles semblent être plus fréquemment touchés. Aucun cas familial de SLG n'a été signalé.

Les résultats de notre étude correspondent à la littérature, en effet, 3% de l'ensemble des patients épileptiques suivis à l'unité de neuro-pédiatrie du service P 2 A de l'hôpital des enfants de Rabat sont suivis pour le syndrome de Lennox Gastaut.

Le sexe masculin représentait 81% des patients.

L'âge de début d'apparition de la première crise dans la littérature est entre 1 et 8ans avec une moyenne d'âge de 3ans et un pic d'âge entre 3 et 5 ans,³ dans notre étude l'âge de début se situe entre $1 \leq \leq 6$ ans, avec une moyenne d'âge d'apparition de 3ans et 1 mois et un pic entre 2 et 4 ans.

La moyenne d'âge de diagnostic : 3ans et 9 mois, avec des extrêmes entre 2 ans et 7ans.

Le délai diagnostic : 7 à 8 mois. En effet, 77% des patients appartiennent à un niveau socio-économique et culturel défavorisé, ce qui réduit les chances d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adéquate. D'un autre côté, les crises épileptiques en rapport avec le syndrome de Lennox Gastaut peuvent passer inaperçues au début, retardant ainsi davantage le diagnostic.

La moyenne de recul de suivi : 5 ans et 6 mois, avec des extrêmes de 1- 10 ans.

C. Sur le plan clinique et para-clinique

1. Les antécédents:

70% des enfants porteurs de SLG sont normaux ou presque normaux avant le début de la pathologie dans la littérature.⁴

Dans notre étude, 55% des enfants suivis pour SLG n'avaient pas d'antécédents neurologiques pouvant être en rapport avec l'apparition du SLG, contre 45% de patients (soit 12 patients) ayant comme antécédents:

- Un retard psychomoteur : 8cas
- Un syndrome de West : 5 cas.
- Une hypoxie périnatale : 4 cas.
- Une épilepsie familiale : 2cas.
- Une sclérose tubéreuse de bourneville : 1 cas
- Une méningo-encéphalite : 1cas.

Le SLG peut apparaître au décours du syndrome de West (dans 17-30% des cas)¹ ou d'autres épilepsies non spécifiques. Dans notre série, 18.5% de l'ensemble de nos patients avaient une histoire de syndrome de West avant l'apparition du SLG.

2. Le diagnostic clinique:

Les manifestations cliniques les plus caractéristiques sont :

- Les crises toniques (17-92%) les plus caractéristiques et les plus communes des crises épileptiques dans le SLG, surviennent surtout durant le sommeil lent, jamais dans la phase de mouvements oculaires rapides. De durée brève, quelques secondes à une minute, elles peuvent être accompagnées d'apnée et de rougeur du visage. Elles peuvent entraîner une chute soudaine si elles surviennent lorsque le patient est éveillé. L'apparition de crises toniques est associée à un mauvais pronostic concernant le développement mental de l'enfant.¹ Leur absence n'exclut pas le diagnostic de SLG. Dans notre étude les crises toniques ont constitués les crises les plus précoces et les plus communes chez nos patients à raison de 29.6% des cas.
- Les crises atoniques (26-56%) caractérisées par une perte soudaine du tonus de la tête ou du corps entier. Elles sont très brèves et peuvent s'associer au début des crises à des myoclonies. Dans notre étude, les crises atoniques occupaient 26.9% des cas soit le deuxième type de crise détecté chez les patients suivis pour SLG.
- Les absences atypiques (20-65%) associées à une diminution ou une perte de la conscience. Le début et la fin de la crise sont moins brusques que dans les absences typiques. D'une durée de 5 à 30 secondes, elles ne sont pas induites par l'hyperpnée ou la stimulation lumineuse. Nos résultats correspondent à ceux de la littérature puisque 29.6% de nos patients présentaient des absences atypiques au début du SLG.

- Status epilepticus :
 - Non convulsif status epilepticus (66.6%) -état de mal épileptique non convulsif- correspondant à un état confusionnel dû à un status d'absences atypiques, il peut durer de quelques heures à quelques jours. Ces épisodes peuvent passer inaperçus, d'autant plus qu'environ les deux tiers de nos malades avaient un retard des acquisitions psychomotrices préalable à l'apparition du SLG, ce qui explique que dans notre série seuls 30% des malades ont présenté le nonconvulsif status epilepticus, ce pourcentage est a fortiori sous estimé.
 - L'état de mal convulsif tonique (tonic status epilepticus) répétitif ou prolongé, qui peut survenir après une administration intraveineuse de benzodiazépines. Aucun de nos patients n'a présenté de tonic status epilepticus.
 - L'état de mal convulsif myoclonique et tonique. Aucun de nos patients n'a présenté cet état.

- D'autres types de crises peuvent survenir, comme les crises tonico-cloniques, les crises cloniques, les crises partielles et les spasmes, mais ils ne sont pas spécifiques du syndrome. Dans notre série, les crises tonico-cloniques étaient présentes chez 26.9% des patients.

Les crises épileptiques fréquentes survenant au cours du SLG, notamment toniques, atoniques et les myoclonies entraînent des chutes fréquentes, responsables de lésions faciales et crâniennes chez environ tous les enfants atteints de SLG,¹ c'est pour cette raison qu'on a prescrit à l'ensemble de nos patients suivis pour ce syndrome des casques pour protection crânienne.

Toutes les combinaisons de crises épileptiques peuvent être rencontrées chez le même patient, et la plupart des patients ont de multiples crises quotidiennement. La symptomatologie à la période d'état dans les SLG chroniques comporte dans 100% des cas des crises toniques et des absences atypiques.⁵ Dans notre étude,

tous nos patients ont présenté, au cours de l'évolution de la pathologie, une association de crises toniques, atoniques et des absences atypiques.

Le SLG est une entité controversée en raison de la difficulté d'établir ses caractéristiques sémiologiques et électrocliniques. Certains auteurs ont considéré les cas sévères d'épilepsie myoclonico-astatique comme une variante du SLG, cependant les myoclonies ne sont pas prédominantes dans le SLG.⁶ dans notre étude, seuls 7.4% des patients ont présenté des myoclonies au début de la symptomatologie.

Selon la classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques de 1989, le SLG est une épilepsie généralisée cryptogénique ou symptomatique, caractérisée par la triade des symptômes suivants:

- Crises épileptiques résistantes au traitement, spécifiquement toniques, atoniques avec des absences atypiques, avec des crises toniques survenant durant le sommeil
- un tracé particulier de l'électroencéphalogramme (EEG) avec :
 - d. des pointes-ondes lentes, diffuses, intercritiques (<3 Hz) lors de la veille, spécifiques des absences atypiques
 - e. et des rythmes rapides (10 - 20Hz) pendant le sommeil, spécifiques des crises toniques;
- un ralentissement du développement mental le plus souvent progressif avec des troubles de la personnalité. Ces derniers ne sont pas indispensables au diagnostic, mais ils sont présents chez un très grand nombre de patients.⁶

3. Le diagnostic para-clinique :

- Le diagnostic para-clinique est réalisé par le biais d'un enregistrement EEG qui montre :
 - Inter-critique :
 - Des pointes ondes lentes diffuses (≤ 2.5 Hz) généralisées et bisynchrones, plus ou moins symétriques, très nombreuses sur un rythme de fond ralenti à l'état de veille. Les paroxysmes peuvent varier de complexes pointes ondes isolées à une activité pointes ondes continue. Ces complexes sont dans la plupart des cas irréguliers en fréquence, en amplitude et en distribution, ils peuvent être asymétriques dans 25% des cas avec des complexes de pointes ondes rapides (2.5-3.5Hz) associés. Les décharges épileptiformes durent de quelques minutes à un état épileptique presque continu, prévalant au niveau des régions frontales. L'hyperventilation peut accroître la fréquence des pointes ondes lentes, mais la stimulation lumineuse n'a aucun effet. Il est important de noter que l'enregistrement EEG des pointes ondes lentes au début de la maladie peut ne pas être évident, d'où l'intérêt de refaire d'autres enregistrements EEG quand la clinique est parlante. Aussi, les complexes de pointes ondes lentes ont tendance à diminuer de fréquence avec l'âge.^{1,4}
 - Décharges de rythme rapide recrutant à 10 Hz qui durent de 1 à 10 secondes, communément enregistrées durant le sommeil lent (non-REM sleep). Les décharges épileptiques peuvent masquer l'architecture électrique normale du sommeil.^{1,4}

- Critique : l'enregistrement dépend du type de la crise épileptique
 - Crises épileptiques toniques : décharges diffuses, rapides (10-25Hz) et bilatérales au niveau du cortex antérieur.
 - Crises épileptiques atoniques : pointes ondes lentes et des décharges de recrutement rapide.
 - Crises épileptiques myocloniques : pointes ondes synchrones et symétriques de durée brève, suivies par une ou plusieurs ondes.
- monitoring à l'aide de la vidéo-EEG permet le diagnostic et la classification des types de crise spécialement quand l'interrogatoire parental n'est pas d'une grande aide.

Tous nos patients ont bénéficié d'un enregistrement EEG critique et/ou inter-critique montrant des signes typiques en faveur du SLG.

4. Les formes étiologiques:

Le syndrome de Lennox Gastaut peut être idiopathique, cryptogénique ou symptomatique.

- Dans les formes idiopathiques (20-30%) : les symptômes apparaissent en l'absence d'antécédents ou de pathologie cérébrale, mais des altérations au niveau des dendrites ont été découvertes chez certains patients. Il a été noté dans ces formes une augmentation de la fréquence du gène DR5 suggérant des mécanismes immunogénétiques pouvant déclencher ou maintenir un syndrome de Lennox Gastaut.⁷ Dans notre étude, 55.6% de nos patients appartenaient au groupe « SLG idiopathique », ce pourcentage peut être surestimé vu que seuls 50% de nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale. A noter que 17% des patients suivis pour cette forme avaient des antécédents familiaux de relatifs traités pour une épilepsie généralisée idiopathique, correspondant aux données de la littérature 3-27%.

- Les formes symptomatiques (30-75%) sont associées à des anomalies cérébrales préexistantes variées comme l'hypoxie périnatale, les accidents vasculaires anténataux et périnataux, la sclérose tubéreuse, les séquelles de méningo-encéphalite, la dysplasie corticale, les traumatismes crâniens et, plus rarement, des tumeurs, des maladies métaboliques ou des troubles de la migration neuronale.³ Dans notre série, 33.5% de nos malades suivis pour SLG étaient classés symptomatiques dont :
 - 7 patients porteurs de séquelles cérébrales d'hypoxie périnatale.
 - 1 patient suivi pour STB.
 - 1 patient porteur de séquelles cérébrales de méningo-encéphalite.

- Des cas cryptogéniques ont été décrits (moins de 5%) survenant chez un enfant ayant des antécédents de retard psychomoteur ou de pathologie neurologique ou cérébrale sous jacente avec des investigations, et notamment une neuro-imagerie, sans anomalies. 11.1% de nos patients appartenaient à ce groupe.

5. Le diagnostic différentiel :

- *L'épilepsie myoclonono-astatique EMA ou syndrome de Doose :*

Le diagnostic différentiel le plus important à distinguer du SLG est l'épilepsie myoclonono-astatique. Certains auteurs disent qu'il est difficile de distinguer les formes idiopathiques du SLG de l'EMA. Débutant entre la deuxième et la cinquième année de vie, les garçons sont deux fois plus souvent atteints que les filles. Les enfants ont habituellement un développement psychomoteur normal avant le début de l'épilepsie. La maladie commence par des crises tonico-cloniques, parfois répétées en peu de temps, voire la même journée. L'EEG montre des pointes-ondes généralisées. Quelques semaines plus tard,

des crises myoclonono-astatiques apparaissent. Les absences sont plus rares. Le facteur distinctif le plus important entre EMA et SLG et le développement psychomoteur normal des enfants avant le début de la pathologie. Il est important de faire la distinction, car environ 2/3 des enfants suivis pour EMA répondent bien aux antiépileptiques. Chez un tiers des enfants, le traitement ne contrôle pas les crises : ils connaissent une aggravation, voire un état de mal myoclonique avec somnolence et secousses erratiques des mains et du pourtour buccal associées à la survenue de crises toniques surtout pendant le sommeil. Dans ces formes d'évolution défavorable, l'état de mal disparaît au bout de quelques mois. Les séquelles incluent des troubles cognitifs et moteurs majeurs où prédominent une dyspraxie, une lenteur et une dysarthrie, ainsi que des crises toniques dans le sommeil.⁸

- *Le syndrome de Dravet :*

Le Syndrome de Dravet, longtemps appelé « épilepsie myoclonique sévère du nourrisson » ou EMSN 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. 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. Le traitement est difficile.

D. Sur le plan thérapeutique

1. Les objectifs du traitement :

- suppression les crises :
 - par un traitement symptomatique, à travers des thérapeutiques pharmacologiques et/ou non. L'objectif est de réduire la fréquence des crises avec le minimum d'effets indésirables.
 - Par une méthode chirurgicale.
- Information et accompagnement social du patient et de sa famille

2. Le traitement pharmacologique :

a) *Les médicaments antiépileptiques :*

Les options thérapeutiques pour le SLG restent très limitées d'autant plus que les traitements disponibles actuellement ont été dits « décevants ».

1) Acide valproïque

Depuis que l'étude de Jeavons et al. en 1977 a rapporté l'utilisation de l'acide valproïque dans le traitement du SLG, il est devenu le traitement de première ligne pour cette pathologie.¹

2) Lamotrigine

Cette molécule a fait preuve de son efficacité dans le traitement du SLG. En effet, une étude australienne dans les années 90 a montré que la lamotrigine avait permis de faire disparaître les

crises épileptiques chez 21% des patients suivis pour SLG, avec un contrôle des crises et une amélioration de la qualité de vie chez environ 64% des enfants.⁹ Dans plusieurs autres études multicentriques la lamotrigine a permis une réduction d'au moins 50% de la fréquence des crises dans 32% des cas.¹⁰ Ainsi, elle est devenue le traitement de deuxième ligne dans le SLG à raison de 5 à 15 mg/kg/jour atteints progressivement par paliers en 2 prises par jour.¹ Quand elle est associée à l'acide valproïque, il est nécessaire de l'introduire très progressivement à dose plus faible à raison de 1 à 5mg/kg en 1 à 2 prises par jour pour éviter les réactions allergiques sévères.

3) Benzodiazépines

Elles sont souvent ajoutées au traitement de première ligne. Le clonazepam et le clobazam sont les plus utilisés, mais ce dernier reste préféré pour son effet moins sédatif. Cependant, toutes les molécules ont induit une tolérance.¹

4) Felbamate

C'est le premier médicament qui a prouvé son efficacité dans le traitement du SLG lors d'essais cliniques randomisés. Il a été rapporté que cette molécule contrôle 8% des crises épileptiques et permet de réduire 50% de tous les types de crises chez 50% des patients traités.⁴ Cependant, ce médicament présente des effets indésirables sévères, d'où son utilisation limitée.

5) Topiramate

Cette molécule a montré une efficacité sur les crises atoniques (taux de suppression de 15%).^{10,11,12}

6) Carbamazépine

Elle peut être utilisée pour traiter les crises épileptiques partielles complexes, mais cette molécule peut augmenter de façon prononcée la fréquence des absences atypiques ou des crises convulsives généralisées. La posologie utilisée est de 10-15mg/kg/jour à démarrer progressivement.⁴

7) Phénobarbital

Ce médicament peut aider au contrôle des crises épileptiques, mais peut augmenter la fréquence des crises toniques, atoniques et des absences atypiques. Cependant, cette molécule reste de mise dans le traitement du SLG dans notre étude vu son accessibilité financière et la facilité de l'administration.⁴

8) Phénytoïne

La phénytoïne a un rôle limité dans le SLG, elle peut être efficace sur les crises toniques à raison de 5mg/kg/jour comme dose de départ et 4 à 8mg/kg/jour comme dose d'entretien avec le risque d'aggraver les autres types de crises.⁴

9) Ethosuximide

Ce médicament est utilisé au cours du SLG pour contrôler les absences surtout dans le cadre du nonconvulsive status epilepticus à raison de 20mg/kg/jour en plusieurs prises.⁴

10) Rufinamide

Selon une étude italienne récente de 2010, le rufinamide utilisé en thérapie adjuvante à l'acide valproïque dans le traitement du SLG a permis la réduction du nombre des crises atoniques et des crises épileptiques motrices majeures d'environ 60% avec des

effets indésirables modérés.¹⁴ Pour les absences atypiques et les crises myocloniques, il n'y a pas assez de données dans la littérature d'autant plus que ce type de crise est difficilement identifié chez les patients.

Le rufinamide est ajouté au traitement à raison de 10mg/kg/jour divisé en deux prises, puis une augmentation progressive de 10mg/kg tous les 3 jours jusqu'à atteindre un maximum de 1000mg/kg/jour chez les enfants âgés de ≥ 4 ans avec un poids ≤ 30 kg, chez les enfants de >30 kg le rufinamide peut être donné jusqu'à 3200mg/jour.

b) Les autres thérapeutiques :

- Corticostéroïdes et immunoglobulines intraveineuses:

Plusieurs données dans la littérature ont suggéré la participation de mécanismes auto-immuns dans la genèse de plusieurs formes d'épilepsies, comme la découverte de désordres auto-immuns et l'efficacité des corticostéroïdes et des immunoglobulines intraveineuses IGIV dans le traitement de certaines épilepsies résistantes. Une étude ukrainienne de 2003-2010 a combiné une dose unique de 0.4g/kg/2 jours d'IGIV à répéter 3 à 5 fois avec des injections intramusculaires de 1mg/kg de prednisone le jour de perfusion des IGIV chez des enfants porteurs d'épilepsie sévère, il s'est avéré une diminution de $\geq 50\%$ des crises épileptiques chez 60% des patients porteurs de SLG avec restauration de l'état clinique initial chez 44.4% des enfants au bout de 3 mois à 2ans.¹⁵

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié de perfusion d'IGIV, par contre 18.5% de nos patients porteurs d'un SLG idiopathique ou cryptogénique ont reçu l'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie orale à raison de 10-15mg/kg/jour/15jours suivie d'une dégression progressive jusqu'à arrêt du traitement. Une

réduction transitoire de la fréquence des crises épileptiques a été notée chez ces malades avec une restauration de l'état initial au bout de 5-6mois du traitement.

- ACTH :

Selon la même étude ukrainienne , une adjonction d'ACTH « Synacthène » chez certains patients porteurs d'épilepsie infantile résistante à raison de 0.25-0.5ml en IM mensuellement a été accompagné de plusieurs effets indésirables, essentiellement le syndrome de cushing, réduisant ainsi son utilisation dans la littérature à 6.5% des cas. ¹⁵

3. Le traitement non pharmacologique :

a) Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical au cours du SLG reste une option dans les cas de SLG symptomatique suite à une lésion bien localisée.

La callosotomie a prouvé son efficacité dans les crises atoniques résistantes mais risque d'augmenter la fréquence des crises focales. Il a été aussi retenu selon plusieurs études notamment l'étude taïwanaise de S. -Y Kwan et al de 2006, que la callosotomie était plus efficace chez les patients porteurs d'un SLG cryptogénique, en précisant que cette efficacité apparaissait aussi chez les enfants porteurs d'un SLG secondaire à un West syndrome, avec un taux d'amélioration clinique significative après la callosotomie de l'ordre de 60.8% concordant avec les données de la littérature 50-77%.¹⁶

Une étude préopératoire à l'aide du PET scan a permis de différencier 4 attitudes chirurgicales selon les formes du SLG :

- Des résections corticales localisées dans le cas d'hypo-métabolisme focal.
- Une hémisphérectomie et une callosotomie dans les cas d'hypo-métabolisme unilatéral diffus.

- Une callosotomie dans les cas d'hypo-métabolisme bilatéral diffus.
- L'abstention chirurgicale dans les cas où aucune altération du métabolisme n'a été détectée sur le PET scan.⁴

Aucun de nos patients n'a eu recours à la chirurgie.

b) Régime cétogène RC :

Le régime cétogène consiste en l'administration d'aliments riches en lipides et en protide et pauvres en glucide afin de créer et d'entretenir un état cétogène ayant un effet antiépileptique.

Depuis sa résurgence dans les années 90, le régime cétogène a été largement utilisé dans le monde pour le traitement des épilepsies infantiles réfractaires au traitement. Il est établi actuellement que ce régime est une thérapie efficace non pharmacologique dans le traitement des épilepsies résistantes de l'enfant.¹⁷ L'amélioration du contrôle de tous les types de crises épileptiques apparaît dès les premiers jours après le début de la thérapie, cependant une stricte conformité au régime est nécessaire pour obtenir et maintenir ces résultats. Certaines études ont montré que 38% des enfants mis sous régime cétogène ont >50% de réduction de crises épileptiques, et 7% des enfants ont ≥90% de réduction de la fréquence des crises.

Une étude chinoise récente sur les rats a mis en évidence que le régime cétogène pourrait permettre de prévenir l'épileptogénèse secondaire au cours des épilepsies résistantes au traitement.¹⁸ Aussi, ce régime a un effet neuroprotecteur sur les neurones hippocampiques.¹⁸

Les effets secondaires les plus rapportés au bout de 3 mois de traitement étaient : la constipation, les vomissements, le manque d'énergie et la faim.

Ce régime jugé astreignant, n'a pas été accepté par les parents des enfants suivis pour SLG dans notre série, donc aucun de nos patients n'a bénéficié de ce régime.

c) Régime Atkins modifié

Le régime Atkins modifié a été développé à l'hôpital John Hopkins, il est caractérisé par une restriction diététique moindre avec un gout acceptable dans le traitement des épilepsies réfractaires au traitement par rapport au régime cétogène. Ce régime n'impose pas de restriction des protéines ou des calories, cependant, les patients sont obligés de peser les carbohydrates.

Depuis la publication du premier rapport parlant de l'utilisation fructueuse de ce régime dans le traitement des épilepsies résistantes au traitement par Kossoff et McGrogan,¹⁹ plusieurs rapports sur ce régime chez les patients porteurs d'épilepsie ont été publiés par plusieurs pays. Le régime Atkins modifié a été mieux toléré chez les enfants japonais suivis pour épilepsie sévère et leurs parents, avec une réduction majeure de la fréquence des crises voire leur disparition complète dans certains cas au bout d'une durée allant de 10 jours à 3mois selon les patients. Ce régime a prouvé son efficacité sur les crises toniques, atoniques, les crises tonico-cloniques généralisées et les nonconvulsives status epilepticus selon l'étude japonaise de Kumada et al. en 2012.²⁰

Ce régime n'est pas encore adopté au Maroc.

d) Stimulation vagale intermittente

La stimulation vagale intermittente « vagal nerve stimulation » VNS peut constituer une alternative thérapeutique dans les épilepsies réfractaires puisque de multiples études randomisées ont mis en évidence un taux de réussite de 12% dans ces cas. L'efficacité de la VNS est corrélée à la durée du traitement chez les enfants.²¹ Hornig avait étudié l'effet de la VNS chez 19 enfants dont 6 était porteurs du SLG avec une période de recul de 21-29 mois, ainsi il a mis en évidence que 5 des 6 patients suivis pour SLG avaient vu la fréquence de leurs crises épileptiques réduite de 90% ou plus.²²

Ben Menachem a rapporté dans sa longue étude prospective que la fréquence des crises épileptiques chez les patients suivis pour SLG était réduite de 24%.²¹

Majoie et al. dans son étude en 2005 sur l'efficacité de la VNS chez les enfants porteurs d'épilepsies sévères a montré que :

- Il y avait une réduction significative de la fréquence et de la sévérité des crises épileptiques chez les patients ayant bénéficié d'une VNS.
- Aucun effet indésirable sévère n'a été enregistré.
- Aucun effet négatif n'a été noté sur la cognition ou sur la qualité de vie des patients.
- Les patients ayant le moins de perturbations EEG (activité de fond relativement bonne avec peu d'activité épileptique inter-critique) ont montré la réduction la plus importante dans la fréquence des crises épileptiques.²³

Les absences semblent répondre le mieux à la VNS que le reste des crises. Et la présence d'un retard mental constitue un facteur de mauvais pronostic lors du traitement par VNS.

La stimulation du nerf vague est en cours de réalisation chez 4 de nos patients porteurs d'un SLG résistant au traitement.

e) Vitamine B6 (VB6)

Selon certains auteurs, les crises épileptiques en rapport avec une concentration anormalement basse de la vitamine B6 ou avec un métabolisme anormal de cette vitamine peuvent être immédiatement supprimées après administration de la VB6.

L'épilepsie ou les crises épileptiques répondant à la VB6 est ordinairement le syndrome de West, cependant le SLG peut être inclus dans cette catégorie. Ohtahara et al. a montré dans une étude récente 2011 que l'adjonction de la vitamine B6 chez les enfants suivis pour un syndrome de West a permis de :

- Montrer une grande efficacité de la VB6 en monothérapie sans association d'un traitement AE indépendamment de l'étiologie.

- Des effets indésirables très faibles par rapport avec ceux de l'ACTH et des AE
- Un bon pronostic mental et épileptique chez les patients répondeurs à la VB6.²⁴

Des études ultérieures concernant le SLG doivent être entreprises pour permettre d'émettre des recommandations pour une utilisation codifiée de la VB6 dans l'arsenal thérapeutique. Dans l'attente des recommandations, aucun de nos patients n'a bénéficié de cures de vitamine B6.

E. Sur le plan pronostique

Le SLG reste une des épilepsies infantiles les plus sévères et les plus réfractaires au traitement accompagné d'un mauvais pronostic clinique, électrique et cognitif.

- > 75% des patients développent un retard mental, des difficultés motrices et une régression du langage durant le suivi.⁴ Selon Genton et Dravet 2007, l'évolution cognitive du SLG est en général décevante.²⁶ Les données de la littérature ont rapporté qu'un retard mental sévère survient dans 43% chez les patients porteurs d'un SLG cryptogénique et chez 76% des enfants porteurs d'un SLG symptomatique (Oguni et al. 1996).³ A noter que, après exclusion des patients porteurs d'un retard mental précédant le début du SLG, seuls 8% des patients n'ont pas développé de régression mentale selon Goldsmith et al. 2000.⁴ Dans notre étude 100% des patients ont présenté la régression mentale, motrice et linguistique.
- > 80% des patients persistent à présenter des crises épileptiques sous traitement. Dans notre série, malgré l'amélioration de certains patients, 100% des enfants ont gardé des crises épileptiques.⁴
- Des auteurs ont détecté l'apparition d'une psychose chez certains patients au cours de l'évolution de la maladie. Dans notre série, seuls des troubles autistiques chez 18.5% des malades ont été enregistrés.⁴

1- Eléments de mauvais pronostic électrique et cognitif:

- La présence d'absences atypiques au début de la pathologie. ²⁵
- Persistance de décharges épileptiformes fréquentes durant le suivi. ²⁵
- Les crises toniques ³
- La préexistence d'un syndrome de West ³.
- Le début du SLG < 2 ans. ³
- Les crises épileptiques fréquentes. ³

Dans notre étude, tous les éléments ont été analysés statistiquement, seule la polythérapie a été statistiquement corrélée dans notre étude avec un mauvais pronostic ($p < 0.001$)

2- Eléments de bon pronostic :

- Age de début du SLG retardé. ²⁷
- Les formes idiopathiques. ³
- Un bon contrôle des crises épileptiques. ³

Dans notre étude, seule la monothérapie ($p < 0.001$) a été statistiquement corrélée à un bon pronostic.

F. Les limites de l'étude

- Faible nombre de cas dans la série
- Le design rétrospectif de l'étude
- Le biais de la sélection : en effet, on a inclus dans notre étude exclusivement les patients retenant tous les critères cliniques et électroencéphalographiques du SLG.

CONCLUSION

Le syndrome de Lennox Gastaut est une encéphalopathie épileptique sévère de l'enfant.

Cliniquement, ce syndrome associe des crises épileptiques résistantes au traitement, spécifiquement toniques, atoniques et des absences atypiques, fréquemment associées à un retard mental.

Le tracé électro-encéphalographique est particulier, montrant des pointes-ondes lentes diffuses.

Le pronostic clinique, électrique et cognitif est sévère.

Le traitement reste très décevant malgré tous les progrès thérapeutiques et les thérapies adjuvantes.

Le régime cétogène ou le régime Atkins modifié et la stimulation du nerf vague peuvent présenter des opportunités dans le but de réduire la fréquence et l'intensité des crises épileptiques.

De nouveaux antiépileptiques doivent être développés alliant efficacité thérapeutique et effets indésirables faibles voire absents.

RESUMES

Résumé

Titre : Syndrome de Lennox Gastaut, à propos de 27 cas

Mots clé : encéphalopathie épileptique de l'enfant, syndrome de Lennox Gastaut, particularités cliniques, particularités électriques, traitement, pronostic.

Rapporteur : Professeur Kriouile Y.

Auteur : Zouiri Ghizlane.

Le syndrome de Lennox-Gastaut est une encéphalopathie épileptique de l'enfant fréquemment associée à un retard mental. Il représente 1 à 2% de toutes les épilepsies de l'enfant. Le but de notre étude est de dégager les aspects cliniques, électro-encéphalographiques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

27 enfants porteurs du SLG colligés à l'unité de neuro-pédiatrie du service P IIA de l'Hôpital d'Enfants de Rabat sur une période de 10 ans (2001-2011). La moyenne d'âge : 6ans, 81% de sexe masculin. Les manifestations cliniques retrouvées : les absences atypiques 29.6%, les crises toniques 29.6%, les crises tonico-cloniques 26.9%, les crises atoniques 26.9% et les myoclonies 7.4%. Un retard mental, des traits autistiques et des troubles du comportement ont été notés chez tous les patients. 66.5% des formes du SLG étaient cryptogéniques et idiopathiques et 33.5% symptomatiques associées à une asphyxie périnatale (7 cas), une sclérose tubéreuse de Bourneville (1 cas) et des séquelles de méningo-encéphalite (1 cas). Le diagnostic était clinique et électro-encéphalographique répondant aux critères du SLG. L'association médicamenteuse la plus utilisée était Valproate de sodium - Clobazam – Lamotrigine. 18.5% des patients étaient traités par une monothérapie, et 81.5% des patients étaient traités par une polythérapie. 60% des patients ont relativement répondu au traitement avec une stabilisation des crises, 40% sont restés réfractaires aux anti-épileptiques avec un retard mental sévère. Ces derniers seront programmés pour une stimulation du nerf vague.

Le SLG est une encéphalopathie épileptique sévère nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate afin d'améliorer le pronostic.

Abstract

Title: Lennox Gastaut Syndrome, about 27 cases

Keywords: severe epileptic encephalopathy of childhood, clinical characteristics, electrical characteristics, treatment, prognosis.

Reporter: Pr. KRIOUILE Y.

Author: ZOUIRI Ghizlane.

The Lennox-Gastaut syndrome SLG is a severe epileptic encephalopathy of childhood. The aim of our study is to identify the clinical, electroencephalographical, etiological and therapeutical aspects of this disease and to determine its outcomes.

We report 27 cases of children with the SLG compiled in neuro-pediatric unit of Paediatrics IIA, Children's Hospital of Rabat Morocco, over 10 years (January 2001 – January 2011).

The average age was 6 years old, 81% were male. The clinical manifestations found: atypical absences 29.6%, tonic seizures 29.6%, tonic-clonic seizures 26.9%, atonic seizures 26.9% and myoclonus 7.4%. Mental retardation, autistic features and behavioral problems were noted in all patients. The cryptogenic and the idiopathic forms represented 66.5% while symptomatic forms represented 33.5% and were associated with preexisting brain damage such as perinatal asphyxia (7cases), tuberous sclerosis (1case), meningoencephalitis sequelea (1cases). The diagnosis was based on clinical and electro-encephalographical specific criteria of SLG. The most commonly used drug combination in our study was based on sodium valproate - clobazam - lamotrigine. 18.5% of patients were treated with monotherapy, and 81.5% were treated with combination therapy. 60% of patients responded to treatment with relative stabilization of seizures, while 40% remained refractory to anti-epileptics with severe mental retardation. An electrical stimulation of the vagus nerve is expected for these children.

The SLG is a severe epileptic encephalopathy requiring early diagnosis and appropriate management to improve the prognosis.

ملخص

العنوان : متلازمة لينوكس غاستو، بشأن ٢٧ طفلا
الكلمات الأساسية : الإعتلال الدماغى الحاد من داء الصرع فى مرحلة الطفولة، مميزات سريرية، مميزات كهربائية، علاج، تطور .
مشرف: كريويل يامنة
من طرف : غزلان الزويرى

متلازمة لينوكس غاستو هي الإعتلال الدماغى الحاد من داء الصرع فى مرحلة الطفولة، و ترتبط فى كثير من الأحيان بالتخلف العقبى . تمثل هذه المتلازمة ١-٣ % من جميع حالات الصرع لدى الأطفال . الهدف من دراستنا هو تحديد الجوانب السريرية، الكهربائية، المسبباتية، العلاجية و التطورية لهذه المتلازمة.

سوف نبلغ عن ٢٧ طفلا مصاب بمتلازمة لينوكس غاستو تم تجميعها فى وحدة الأمراض العصبية للأطفال التابع لمستشفى الأطفال بالرباط، فى الفترة الممتدة بين يناير ٢٠٠١ و يناير ٢٠١١ . كان متوسط العمر ٦ سنوات، أغلبهم ذكور ٨١ % . تم التعرف على المظاهر السريرية التالية : نوبات الغياب الغير نمطي ٢٩.٦%، نوبات التشنج ٢٩.٦%، نوبات التشنج و الإرتجاج ٢٦.٩%، نوبات الوهن ٢٦.٩%، نوبات الرمع العضلى ٧.٤% . لوحظ التخلف العقبى، ملامح التوحد و المشاكل السلوكية لدى جميع المرضى . كان ٦٦.٥% من أشكال المتلازمة مجهول أو خفى السبب، أما ٣٣.٥% من الحالات كانت مرتبطة بالإختناق عند الولادة فى ٧ حالات، التصلب الحدبى فى حالة واحدة و أعقاب التهاب السحايا فى حالة واحدة . استند التشخيص إلى معايير سريرية و كهربائية معتمدة للتعريف بالمتلازمة . لوحظ أن التوليفة الدوائية الأكثر إستعمالا كانت مكونة من فالبروات الصوديوم، الكلوبازام و اللاموتريجين . تم علاج ١٨.٥% بدواء واحد، بينما تمت معالجة ٨١.٥% من المرضى بدوائين فأكثر . استجاب ٦٠% من المرضى للعلاج باستقرار نسبي للنوبات، بينما لم يستجب ٤٠% من المرضى للعلاج مع ظهور تخلف عقلى حاد، و هم يعتبرون مرشحين لتحفيز العصب المبهم .

متلازمة لينوكس غاستو هي إعتلال دماغى حاد من داء الصرع فى مرحلة الطفولة، تتطلب تشخيصا مبكرا و علاجا مناسباً للحد من المضاعفات.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. **Wheless and Constantinou.** Lennox-Gastaut Syndrome. 1997 PEDIATRIC NEUROLOGY Vol. 17 No. 3 203-211
- [2]. **S. Laporte, G.Thouvenin.** Epilepsie de l'enfant. URL:<http://www.laconferencehippocrate.com>
- [3]. **Edoardo Ferlazzo, Marina Nikaronova, Domenico Italiano, Michelle Bureau, Charlotte Dravet, Tiziana Calarese, Danielle Viallat , Margarethe Kölmel, Placido Bramanti, Lorenzo De Santi , Pierre Genton.** Lennox-Gastaut syndrome in adulthood : clinical and EEG features. Epilepsy Research (2010) 89, 271—277,
- [4]. **Pr J. Campos-Castelló.** Lennox-Gastaut Syndrome (novembre 2007) orphanet.net
- [5]. **A. Beaumanoir.** Nosological limits of the Lennox-Gastaut syndrome. 1981
- [6]. **Professor Jacques Motte Spain.** Lennox Gastaut syndrome, orphanet.net 2004
- [7]. **Baziel G.M. van Engelen, Leo P. de Waal, Corry M.R. Weemaes, Willy O. Renier.** Serologie HLA typing in cryptogenic Lennox-Gastaut syndrome. Epilepsy Research, Volume 17, Issue 1, January 1994, Pages 43-47
- [8]. Lennox Gastaut Syndrome. C.P. Panayiotopoulos (ed.), Atlas of Epilepsies, DOI 10.1007/978-1-84882-128-6_129, 2010
- [9]. **N. Buchnan.** Lamotrigine: clinical experience in 200 patients with epilepsy with follow-up to four years. Seizure 1996, 5: 209-214.
- [10]. **Motte J., Trevathan E., Arvidson JFV, Nieto M., Mullens El., Manasco P.** Lamotrigine or generalized seizures associated with the Lennox-Gastaut syndrome. the Lamictal Lennox-Gastaut Study Group. N Engl J Med 1997, 337:1807-1812.
- [11]. **Herranz JL., arteaga R.** Eficacia y tolerabilidad del topiramato a largo plazo en 44 niños con epilepsias rebeldes. Rev Neurol 1999, 28:1049-1053
- [12]. **Glauser TA. Levisohn PM., Ritter F., Sachdeo RC.** Topiramate in Lennox Gastaut syndrome: open label treatment of patients completing a randomized controlled trial. Topiramate study group. Epilepsia 2000, 41 (suppl 1): S 86-90.

- [13]. **Glauser TA.** Topiramate in the catastrophic epilepsies in childhood. *Child Neurol* 2000, 15: S14-S21.
- [14]. **Giangennaro Coppola, Salvatore Grosso, Emilio Franzoni, Pierangelo Veggiotti, Nelia Zamponi, Pasquale Parisi, Alberto Spalice, Francesco Habetswallner, Antonio Fels, Giuseppe Capovilla, Alberto Verrotti, Salvatore Mangano, Alberto Balestri, Paolo Curatolom, Antonio Pascotto.** Rufinamide in children and adults with Lennox Gastaut syndrome: first Italian multicenter experience. *Seizure* 19 (2010) 587-591.
- [15]. **S. Yevtushenko, A. Omelyanenko.** Therapy with intravenous immunoglobulins and low doses of corticosteroids at resistant epilepsies in children. Poster session P15.5 S92.
- [16]. **S.-Y Kwan et al.** Callosotomy in LGS with or without West Syndrome. *Seizure* (2006) 15, 552-557.
- [17]. **D. E. Jung et al.** Safety and role of ketogenic parenteral nutrition for intractable childhood epilepsy. *Brain & Development* 2011
- [18]. **Y. Jiang et al.** Ketogenic diet protects against epileptogenesis as well as neuronal loss in amygdaloid-kindling seizures. *Neuroscience Letter* (2011)
- [19]. **Kossoff EH, Krauss GL, McGrogan JR, McGrogan JM.** Efficacy of the Atkins diet as therapy for intractable epilepsy. *Neurology* 2003;61:1788–91.
Kossoff EH, McGrogan JR, Bluml RM, Pillas DJ, Rubenstein JE, Vining EP. A modified Atkins diet is effective for the treatment of intractable pediatric epilepsy. *Epilepsia* 2006;47:421–4.
- [20]. **T. Kumada et al.** Efficacy and tolerability of modified Atkins diet in Japanese children with medication-resistant epilepsy. *Brain & Development* 34 (2012) 32-38
- [21]. **George R, et al.** Vagus nerve stimulation for treatment of partial seizures. 3. Long-term follow-up on first 67 patients exiting a controlled study. First International Vagus Nerve Stimulation Study Group. *Epilepsia* 1994;35(3):637—43.

- Ben Menachem E, et al.** Evaluation of refractory epilepsy treated with vagus nerve stimulation for upto 5 years. *Neurology* 1999;52(6):1265—7.
- Parker AP, et al.** Vagal nerve stimulation in epileptic encephalopathies. *Pediatrics* 1999;103(4 Pt 1):778—82.
- [22]. **Hornig GW, et al.** Left vagus nerve stimulation in children with refractory epilepsy: an update. *South Med J* 1997;90(5):484—8.
- [23]. **H.J.M. Majoie et al.** Vagus nerve stimulation in patients with catastrophic childhood epilepsy. *Seizure* (2005) 14, 10—18
- [24]. **S. Ohtahara et al.** Vitamin B6 treatment of intractable seizures. *Brain & Development* 33 (2011) 783-789
- [25]. **Ogawa, K., Kanemoto, K., Ishii, Y., et al.,** Long-term followup study of Lennox—Gastaut syndrome in patients with severe motor and intellectual disabilities: with special reference to the problem of dysphagia. *Seizure* 10, 197—202. 2001.
- [26]. **R. Radhakrishnan, S. Verma.** Clinically relevant imaging in tuberous sclerosis. *Journal of clinical imaging science*, Vol 1, Issue 2, 2011
- [27]. **Goldsmith, I.L., Zupanc, M.L., Buchhalter.** Long-term seizure outcome in 74 patients with Lennox—Gastaut syndrome: effects of incorporating MRI head imaging in defining the cryptogenic subgroup. *J.R.*, 2000.. *Epilepsia* 41, 395-399.

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية
- و أن أحترم أساتذتي و أعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه
- و أن أمارس مهنتي بوازع من ضميري و شرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول
- و أن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- و أن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف و التقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- و أن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- و أن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- و أن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- و أن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار و مقسما بشرفي.

و الله على ما أقول شهيد

جامعة محمد الخامس
كلية الطب و الصيدلة بالرباط

أطروحة رقم : 62

سنة 2012

متلازمة لينوكس غاستو، بشأن 27 طفلا

أطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم:

من طرف الأنسة : غزلان الزويري

المزدادة في 06 يونيو 1984 بسلا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الإعتلال الدماغى الحاد من داء الصرع في مرحلة الطفولة، مميزات

سريرية، مميزات كهربائية، علاج، تطور.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : حسن آيت أو عمر

أستاذ في طب الأطفال و أمراض الكلى و الديال للأطفال

مشرفة

السيدة : كريول يامنة

أستاذة في طب الأطفال و الأمراض العصبية للأطفال

السيدة : آيت بن حدو الهاشمية

أستاذة في طب الأعصاب و الأمراض العصبية الوراثية

أعضاء

السيدة : شكيرات بشرى

أستاذة في طب الأطفال و أمراض الروماتيزم للأطفال