



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2007

THESE N° 61

**SYNDROME HEMICONVULSION–HEMIPLEGIE
EPILEPSIE
(A propos de 21 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE2007

PAR:

Mlle Meryama ABIDI

Née le 06-11-1980 à Essaouira

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

SYNDROME HEMICONVULSION–HEMIPLEGIE EPILEPSIE

EPILEPSIE PARTIELLE – CONVULSIONS FEBRILES – HEMIPLEGIE

JURY

Mr. M. SBIHI
Professeur de Pédiatrie

Mr. M. BOUSKRAOUI
Professeur de Pédiatrie

Mr. S. AIT BEN ALI
Professeur de Neurochirurgie

Mr. R. HSSAIDA
Professeur d'anesthésie réanimation

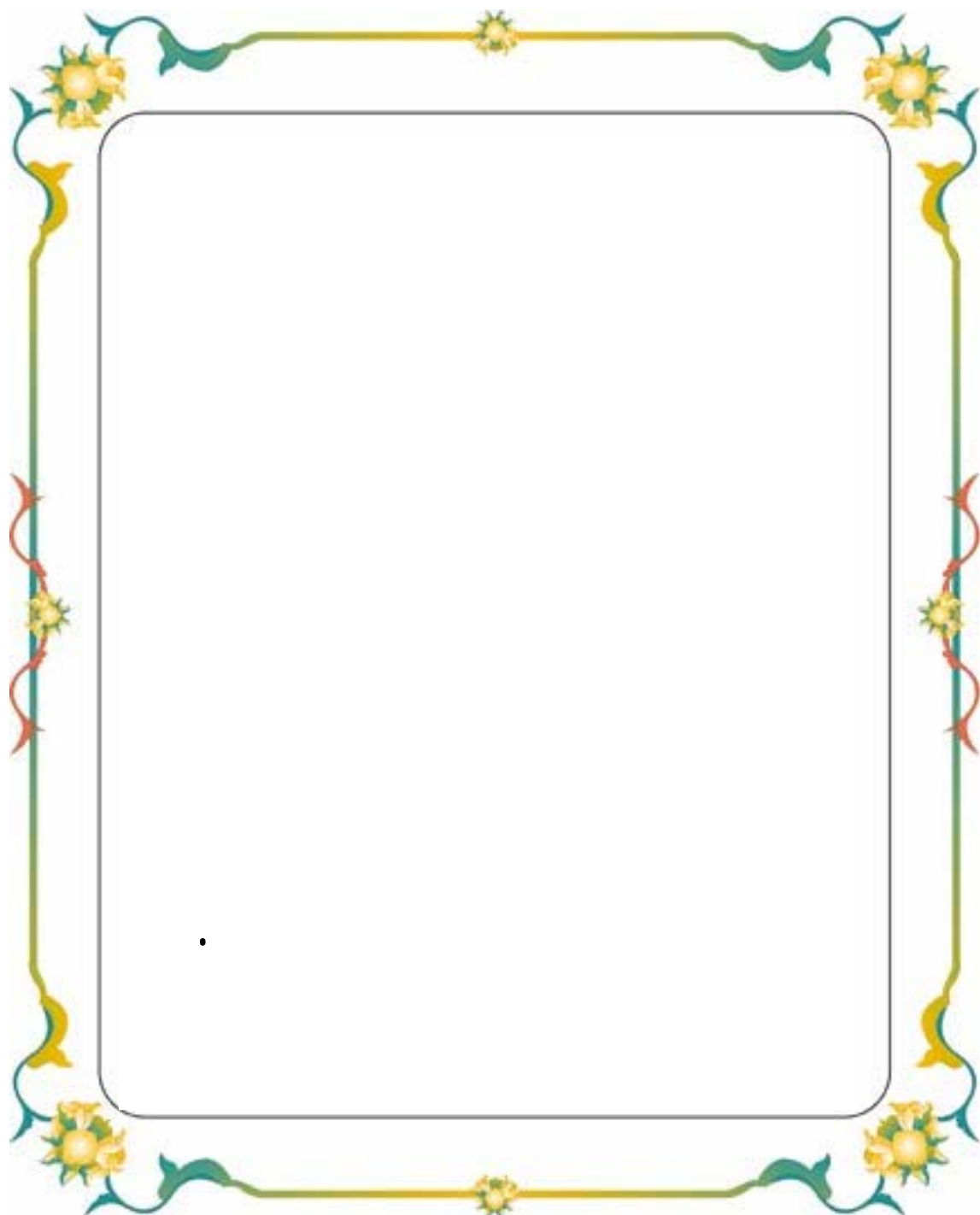
Mme. I. TAZI
Professeur agrégée de Psychiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH**

DOYEN HONORAIRE : Pr. MEHADJI Badie- azzamane
VICE DOYENS HONORAIRES : Pr. FEDOUACH sabah
: Pr. AIT BEN ALI said

ADMINISTRATION

DOYEN : Pr. ALAOUI YAZIDI Abdelhaq
VICE DOYEN : Pr. BOURASS Najib

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

| | | |
|---------------------------|---------------|-------------------------|
| Pr. ALAOUI YAZIDI (Doyen) | Abdelhaq | Pneumo-phtisiologie |
| Pr. ABBASSI | Hassan | Gynécologie Obstétrique |
| Pr. ABOUSSAD | Abdelmounaim | Pédiatrie |
| Pr. AIT BEN ALI | Said | Neurochirurgie |
| Pr. BOUSKRAOUI | Mohamed | Pédiatrie |
| Pr. EL IDRISSE DAFALI | My abdelhamid | Chirurgie Générale |
| Pr. ESSADKI | Boubker | Traumatologie |
| Pr. FIKRI | Tarik | Traumatologie |
| Pr. KRATI | Khadija | Gastro-entérologie |
| Pr. OUSEHAL | Ahmed | Radiologie |
| Pr. RAJI | Abdelaziz | Oto-Rhino-Laryngologie |
| Pr. SBIHI | Mohamed | Pédiatrie |
| Pr. SOUMMANI | Abderraouf | Gynécologie Obstétrique |

PROFESSEURS AGREGES

| | | |
|--------------------------|--------------------|--|
| Pr. ABOUFALLAH | Abderrahim | Gynécologie – Obstétrique |
| Pr. AMAL | Said | Dermatologie |
| Pr. AIT SAB | Imane | Pédiatrie |
| Pr. ASRI | Fatima | Psychiatrie |
| Pr. ASMOUKI | Hamid | Gynécologie – Obstétrique |
| Pr. BELAABIDIA | Badia | Anatomie – Pathologique |
| Pr. BEN ELKHAJAT BENOMAR | Ridouan | Chirurgie – Générale |
| Pr. BOUMZEBRA | Drissi | Chirurgie Cardiovasculaire |
| Pr. BOURAS (Vice-Doyen) | Najib | Radiothérapie |
| Pr. CHABAA | Leila | Biochimie |
| Pr. EL HASSANI | Selma | Rhumatologie |
| Pr. ESSAADOUNI | Lamiaa | Médecine Interne |
| Pr. FINECH | Benasser | Chirurgie – Générale |
| Pr. GHANNANE | Houssine | Neurochirurgie |
| Pr. GUENNOUN | Nezha | Gastro-entérologie |
| Pr. KISSANI | Najib | Neurologie |
| Pr. LATIFI | Mohamed | Traumato – Orthopédie |
| Pr. LOUZI | Abdelouahed | Chirurgie générale |
| Pr. MAHMAL | Lahoucine | Hématologie – Clinique |
| Pr. MANSOURI | Nadia | Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie |
| Pr. MOUDOUNI | Said mohamed | Urologie |
| Pr. MOUTAOUAKIL | Abdeljalil | Ophtalmologie |
| Pr. TAZI | Imane | Psychiatrie |
| Pr. SAIDI | Halim | Traumato-Orthopédie |
| Pr. SAMKAOUI | Mohamed Abdenasser | Anesthésie-Réanimation |

Pr. SARF

Ismail

Urologie

Pr. YOUNOUS

Saïd

Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

| | | |
|-------------------------------|---------------|--|
| Pr. ADERDOUR | Lahcen | Oto–Rhino–Laryngologie |
| Pr. ADMOU | Brahim | Immunologie |
| Pr. AKHDARI | Nadia | Dermatologie |
| Pr. AMINE | Mohamed | Epidémiologie – Clinique |
| Pr. BAHA ALI | Tarik | Ophtalmologie |
| Pr. BOURROUS | Monir | Pédiatrie |
| Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI | Najat | Radiologie |
| Pr. DAHAMI | ZAKARIA | Urologie |
| Pr. DIOURI AYAD | Afaf | Endocrinologie et maladies métaboliques |
| Pr. EL ADIB | Ahmed rassane | Anesthésie–Réanimation |
| Pr. ATTAR | Hicham | Anatomie – Pathologique |
| Pr. EL HATTAOUI | Mustapha | Cardiologie |
| Pr. EL HOUDZI | Jamila | Pédiatrie |
| Pr. EL FEZZAZI | Redouane | Chirurgie – Pédiatrique |
| Pr. ETTALBI | Saloua | Chirurgie – Réparatrice |
| Pr. KHALLOUKI | Mohammed | Anesthésie–Réanimation |
| Pr. LAOUAD | Inass | Néphrologie |
| Pr. LMEJJATTI | Mohamed | Neurochirurgie |
| Pr. MAHMAL | Aziz | Pneumo – Phtisiologie |
| Pr. MANOUDI | Fatiha | Psychiatrie |
| Pr. NAJEB | Youssef | Traumato – Orthopédie |
| Pr. NEJMI | Hicham | Anesthésie – Réanimation |
| Pr. OULAD SAIAD | Mohamed | Chirurgie – Pédiatrique |
| Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI | Ali | Radiothérapie |

Pr. TASSI

Nora

Maladies – Infectieuses

Pr. SAIDI

Halim

Traumato – Orthopédie

Pr. ZOUGARI

Leila

Parasitologie –Mycologie



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.

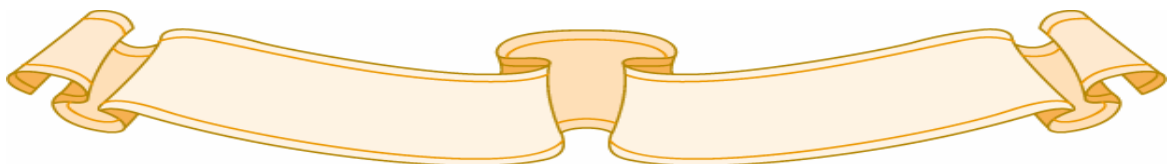
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.



PLAN

| | |
|--|-----------|
| INTRODUCTION..... | 1 |
| MALADES ET METHODES..... | 4 |
| RESULTATS..... | 6 |
| I– Profil épidémiologique | 7 |
| 1– Fréquence..... | 7 |
| 2– Age..... | 7 |
| 3– Sexe..... | 7 |
| 4– Antécédents pathologiques..... | 7 |
| II– Profil clinique..... | 9 |
| 1– Etude sémiologique de la fièvre..... | 9 |
| 2– Etude sémiologique de la crise convulsive..... | 11 |
| 3–Stade initial ou syndrome hémiconvulsion–hémiplégie..... | 12 |
| 4– Stade tardif ou syndrome hémiconvulsion–hémiplégie–épilepsie..... | 13 |
| 5– Données de l’examen physique..... | 14 |
| III– Profil para-clinique | 15 |
| 1– Electroencéphalogramme | 15 |
| 2– Examens neuroradiologiques..... | 17 |
| VI– Profil thérapeutique..... | 19 |
| V– Profil évolutif | 20 |
| DISCUSSION | 22 |
| I– Etiopathogénie..... | 23 |
| II– Anatomopathologie | 24 |

| | |
|--|-----------|
| III– Profil épidémiologique..... | 26 |
| 1– Fréquence | 26 |
| 2– Age | 26 |
| 3– Sexe..... | 26 |
| 4– Antécédents pathologiques | 27 |
| IV– Profil clinique..... | 28 |
| 1– Etude sémiologique de la fièvre..... | 28 |
| 1-1 : Intensité de la fièvre..... | 28 |
| 1-2 : Durée de la fièvre..... | 28 |
| 1-3 : Etiologies de la fièvre | 28 |
| 2– Etude sémiologique de la crise convulsive..... | 30 |
| 2-1 : Age de la première crise convulsive..... | 30 |
| 2-2 : Nature des crises convulsives..... | 30 |
| 3– Stade initial ou syndrome hémiconvulsion–hémiplégie | 31 |
| 4– Stade tardif..... | 31 |
| 5– Examen clinique..... | 32 |
| V– Profil para-clinique..... | 33 |
| 1– Electroencéphalogramme..... | 33 |
| 2– Examens neuroradiologiques..... | 34 |
| VI– Profil thérapeutique..... | 36 |
| VII– Profil évolutif..... | 41 |
| PREVENTION..... | 43 |
| CONCLUSION..... | 49 |
| ANNEXES..... | 51 |
| RESUMES | |

BIBLIOGRAPHIE

ABREVIATIONS

-AINS : Anti-inflammatoires non stéroïdiens.

-EEG : Electroencéphalogramme.

-HHE : Hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie.

-HH : Hémiconvulsion-hémiplégie.

-IRM : Imagerie par résonance magnétique.

-TDM : Tomodensitométrie.

-ORL : Otorhinolaryngologie.

INTRODUCTION

1- Définition :

Le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (HHE) fait partie des épilepsies partielles. Il se définit par la séquence suivante convulsion intéressant exclusivement ou principalement un hémicorps, consécutive à un état de mal fébrile ou non fébrile, suivie immédiatement par une hémiplégie flasque de durée variable, ipsilatérale aux convulsions et plus tard par l'épilepsie avec des crises focales, généralement du lobe temporal. L'épilepsie se développe une ou plusieurs années après les convulsions initiales (7).

Ce syndrome débute par des crises fébriles atypiques et d'évolution défavorable. Il est devenu très rare en pratique médicale (surtout dans les pays développés) du fait de l'existence d'un traitement préventif des convulsions fébriles. C'est pourquoi il ya peu de données récentes intéressant ce sujet, la littérature restant très pauvre.

Comme ce syndrome est encore présent dans notre contexte et vu son évolution favorable sous traitement précoce. Notre étude a pour objectif de mettre en exergue le profil épidémiologique, clinique, para-clinique, thérapeutique et évolutif du syndrome HHE; ainsi que ses complications et les moyens préventifs possibles pour lutter contre cette pathologie.

2-Historique : (7,31)

Le syndrome HHE était reconnu depuis très longtemps. Il a fait l'objet de quelques travaux cliniques et récentes théories pathogéniques :

- ▶ En 1827 : les convulsions unilatérales suivies par une hémiplégie avaient été décrites par DRAVET.

- ▶ En 1886 : identification par GOWERS de l'épilepsie post hémiplégique.

- ▶ En 1955 : BERHMAN et al avaient avancé l'hypothèse d'une encéphalite aigue conséquence d'une thrombophlébite cérébrale.
- ▶ En 1957 : Gastaut et al avaient donné le nom de syndrome HHE à cette séquence.

- ▶ En 1957 : BERHMAN et al et pour la première fois avaient donné une définition magistrale électroclinique de ce syndrome.
- ▶ En 1958 : VIGOUROUX avait fait une étude électroencéphalographique (EEG) des hémiconvulsions suivies d'hémiplégie et des séquelles épileptiques.
- ▶ En 1977 : GASTAUT avait confirmé les lésions rapportées aux scanners réalisés dans les syndromes HHE.
- ▶ En 1994 : TANAKA et al avaient démontré l'existence d'une hyper-perfusion diffuse sur l'hémisphère atteint à la phase critique et une hypo-perfusion sur l'hémisphère au 7^{ème} et 10^{ème} jours.
- ▶ En 2002 : KIURA et al avaient discuté le rôle probable d'une hypercytokinémie et un taux augmenté de l'interleukine-6 dans le liquide céphalorachidien dans la genèse de ce syndrome.

MALADES ET METHODES

C'est une étude rétrospective de 21 patients réalisée au service de Pédiatrie A, au centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech, sur une durée allant d'août 2003 à décembre 2006.

Les patients inclus dans cette étude répondent aux critères suivants :

- Antécédents de crise convulsive fébrile dans la petite enfance.
- Existence d'un intervalle libre entre l'épisode convulsif initial et l'apparition d'une épilepsie.
- Absence d'une relation directe entre un processus pathologique dans les antécédents et l'épisode convulsif et /ou le déficit moteur.

Pour chaque malade, une fiche d'exploitation était remplie (voir annexe) comportant les renseignements suivants :

- Les données épidémiologiques classiques. Les difficultés rencontrées concernaient les caractères sémiologiques de la fièvre et de la crise convulsive.
- Données de l'examen clinique complet.
- L'EEG.
- Le bilan neuroradiologique comportant essentiellement une tomodensitométrie cérébrale (TDM).
- le traitement instauré.
- l'évolution des malades sous traitement.

RESULTATS

I- Profil épidémiologique :

1-Fréquence :

Durant une période allant du mois d'août 2003 à décembre 2006, 540 enfants épileptiques étaient vus en consultation au service de Pédiatrie A, au CHU Mohamed VI de Marrakech. Parmi eux, nous avons colligé 21 cas de syndrome HHE, soit un taux de 3,89 %.

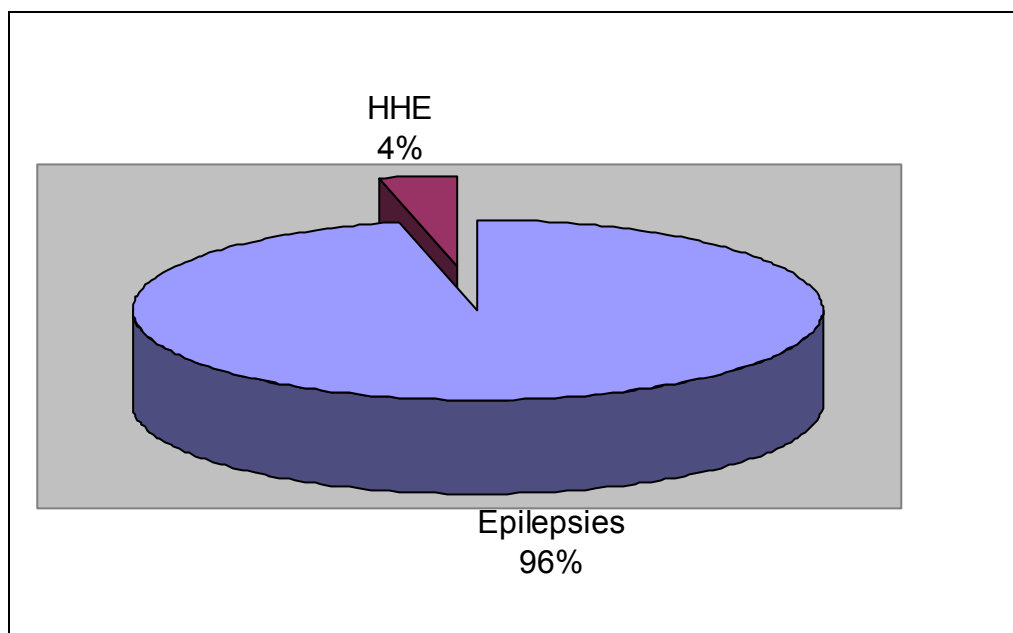


Figure n° 1 : Répartition du syndrome HHE au sein des épilepsies

2-Age :

L'âge de nos patients au moment du diagnostic avait montré que 47% des enfants étaient vus avant l'âge de 6 ans.

Les âges extrêmes de nos patients variaient entre 2 et 17 ans, avec une moyenne d'âge de 9,5 ans.

3-Sexe :

Chez les 21 patients de notre étude, nous avons remarqué qu'il y avait une prédominance féminine (12 filles pour 9 garçons), Soit un sexe ratio de 0,75.

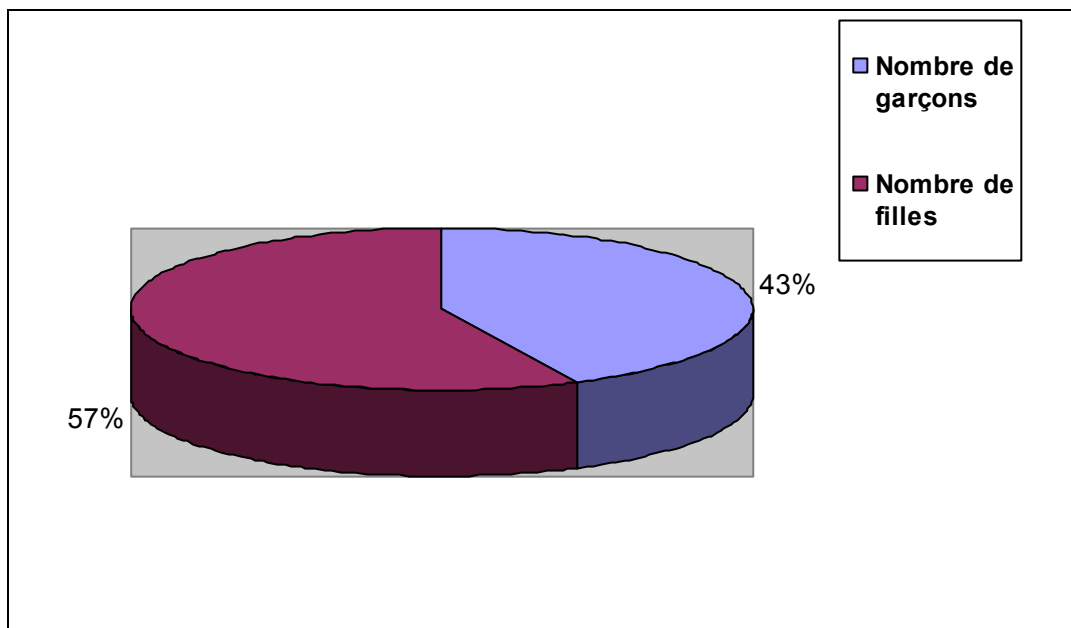


Figure n°2 : Répartition des malades selon le sexe

4- Antécédents pathologiques :

4-1 : Antécédents personnels :

a- Déroulement de la grossesse et l'accouchement :

Le déroulement de la grossesse était précisé chez 15 patients. Une rupture prématurée de membranes était notée chez un cas.

Seulement 7 accouchements s'étaient déroulés à l'hôpital (33.3%), tous réalisés par voie basse. 1 seul cas de souffrance néonatale était noté.

b- Vaccination :

Tous les patients de notre série étaient vaccinés selon le programme national d'immunisation.

c-Développement psychomoteur :

Le développement psychomoteur était pathologique chez 4 patients (19.04 %) :

- Un retard global des acquisitions psychomotrices et linguistique était noté chez 3 malades.
- Un retard de langage isolé était noté dans 1 cas.

d- Convulsions fébriles simples :

Il n'y avait pas de notion de convulsions fébriles simples chez nos patients.

4-2- Antécédents familiaux :

a- La notion de comitialité dans la famille :

La notion de convulsions fébriles était retrouvée chez 2 malades. Il s'agissait du frère dans le premier cas, et d'une cousine paternelle dans le second cas.

Les antécédents d'épilepsies étaient enregistrés chez 2 patients. Pour le premier, il s'agissait de 2 frères qui présentaient une épilepsie tonico-clonique généralisée. Pour le second, il s'agissait d'un oncle paternel.

Par ailleurs, il n'y avait pas de cas d'épilepsie chez les parents.

b- La notion de consanguinité :

Les parents de 7 patients de notre série étaient consanguins: 4 cas de consanguinité de 1^{er} degré et 3 cas de consanguinité de 2^{ème} degré.

Ces données sont illustrées dans le tableau I.

Tableau n° I : Répartition des patients selon les antécédents familiaux

| Antécédents familiaux | Nombre de patients |
|-----------------------|--------------------|
| Consanguinité | 7 (33.3%) |
| Epilepsie | 2 (9.5%) |
| Convulsions fébriles | 2 (9.5%) |

II– Profil clinique :

1– Etude sémiologique de la fièvre :

1-1- Intensité de la fièvre :

Tous nos patients avaient présenté des crises convulsives dans un contexte fébrile. La fièvre était étiquetée chez 10 patients (47.6%).

La température était supérieure à 38.5°C chez 6 patients, supérieure à 39°C chez 2 patients et elle atteignait 40°C chez 2 patients.

1-2- Durée de la fièvre :

La durée de la fièvre variait entre 1 à 4 jours (Tableau n°II).

Tableau n° II : Durée de la fièvre chez nos patients

| Durée de la fièvre | Nombre de patients (%) |
|--------------------|------------------------|
| Egale à 4 jours | 3(14%) |
| Entre 2 et 3 jours | 5(24%) |
| Entre 1 et 2 jours | 2(10%) |
| Imprécise | 11(52%) |

1-3- Etiologies de la fièvre :

L'étiologie de la fièvre était précisée chez 13 de nos patients (62%) (Figure n°3) :

- Infections ORL (otites, angines, rhino-pharyngites) dans 11 cas.
- Infections respiratoires basses dans 2 cas.
- Fièvre post vaccinale dans un cas (après le vaccin diphtérie tétanos coqueluche polio 1).
- Cause inconnue dans 7 cas.

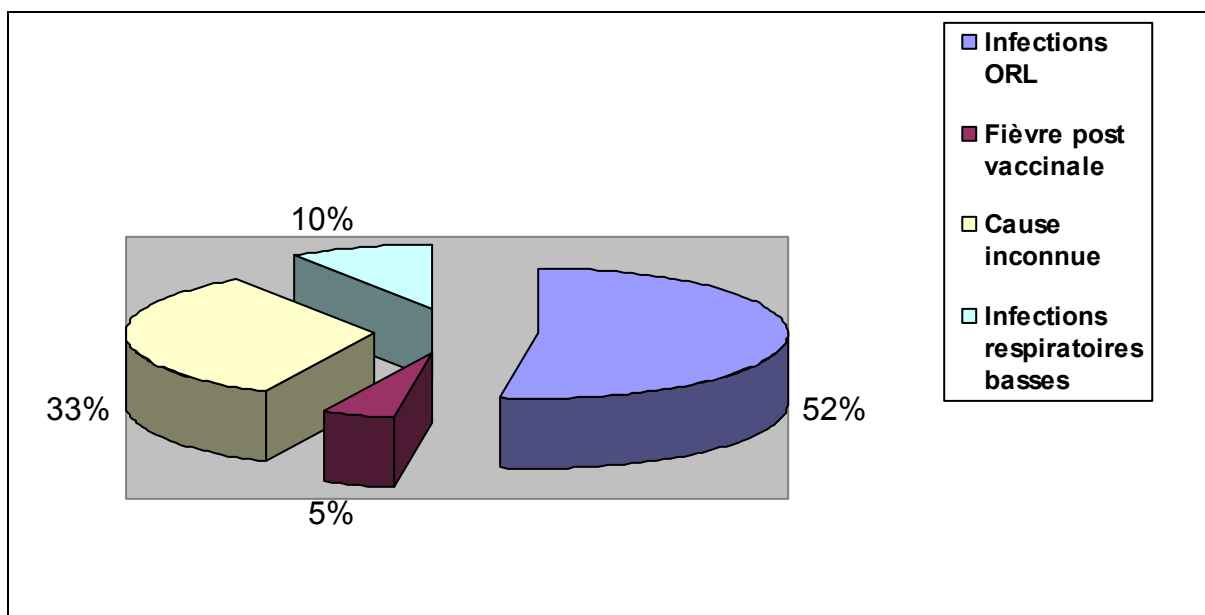


Figure n° 3 : Etiologies de la fièvre

2- Etude sémiologique de la crise convulsive :

2-1- Age de la première crise convulsive :

L'âge de la première crise variait entre 1 mois et 4 ans, avec une nette prédominance des crises avant l'âge de 2 ans (81%).

Age

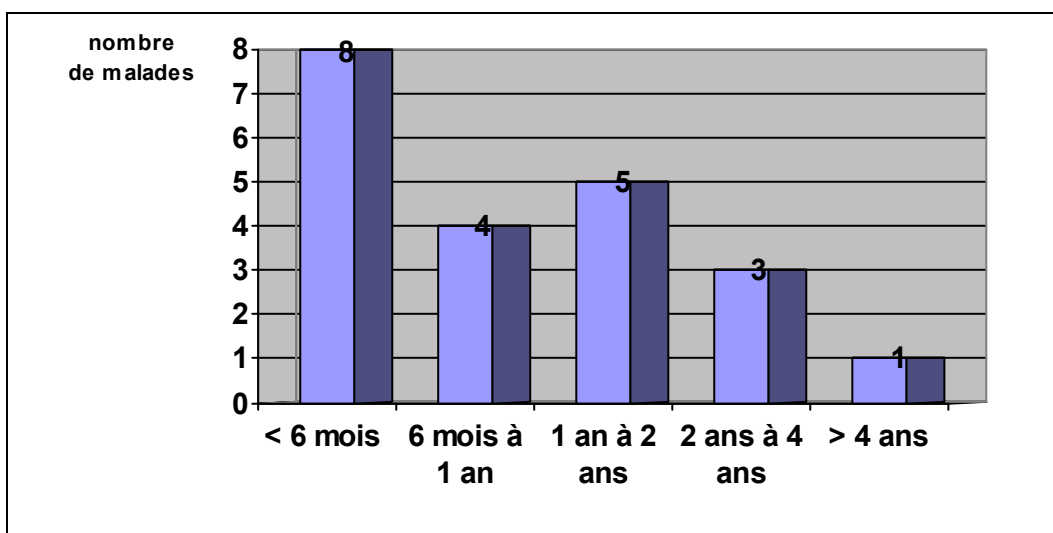
Figure n° 4: Répartition des malades selon l'âge de début des crises

2-2- Nature des crises convulsives :

Les crises convulsives étaient tonico-cloniques chez 17 patients (81%) de notre série, toniques chez 2 patients et imprécises dans 2 cas.

Tableau n° III : Répartition des malades selon le type de crises

| Nature des crises | Nombre de malades |
|-------------------|-------------------|
|-------------------|-------------------|



| | |
|------------------|-------------|
| Tonico-cloniques | 17 (80,95%) |
|------------------|-------------|

| | |
|------------|-----------|
| Toniques | 2 (9.52%) |
| Imprécises | 2 (9.5%) |

2-3-Durée de la crise :

La durée des crises partielles était prolongée dans 8 cas (38%) sous forme d'état de mal convulsif. Elle n'avait pas dépassé 15 minutes chez 4 patients (19,4%) et elle était imprécise chez 9 cas (42.85%).

3- Stade initial ou syndrome hémiconvulsion-hémiplégie :

3-1-Hémiconvulsions :

Tous nos patients avaient présenté une crise convulsive dans un contexte fébrile. La crise était de type tonico-clonique ou tonique intéressant un hémicorps principalement.

Un état de mal convulsif était retrouvé chez 8 patients. Quatre patients avaient présenté des crises convulsives hémicorporelles complexes.

Le coma post critique était retrouvé chez 8 patients.

3-2- Hémiplégie :

Tous nos patients avaient présenté une hémiplégie post critique. Elle était définitive chez 2 malades, séquellaires des crises convulsives suivantes dans 17 cas, et transitoire chez deux patients.

4-Stade tardif ou hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie syndrome :

L'épilepsie était retrouvée chez tous nos patients.

4-1-Délai d'apparition de l'épilepsie :

L'épilepsie était apparue à des intervalles différents chez nos malades. Il était d'un an dans 3 cas, de 6 mois dans 4 cas, de 2 ans dans 2 cas et imprécis chez 12 patients.

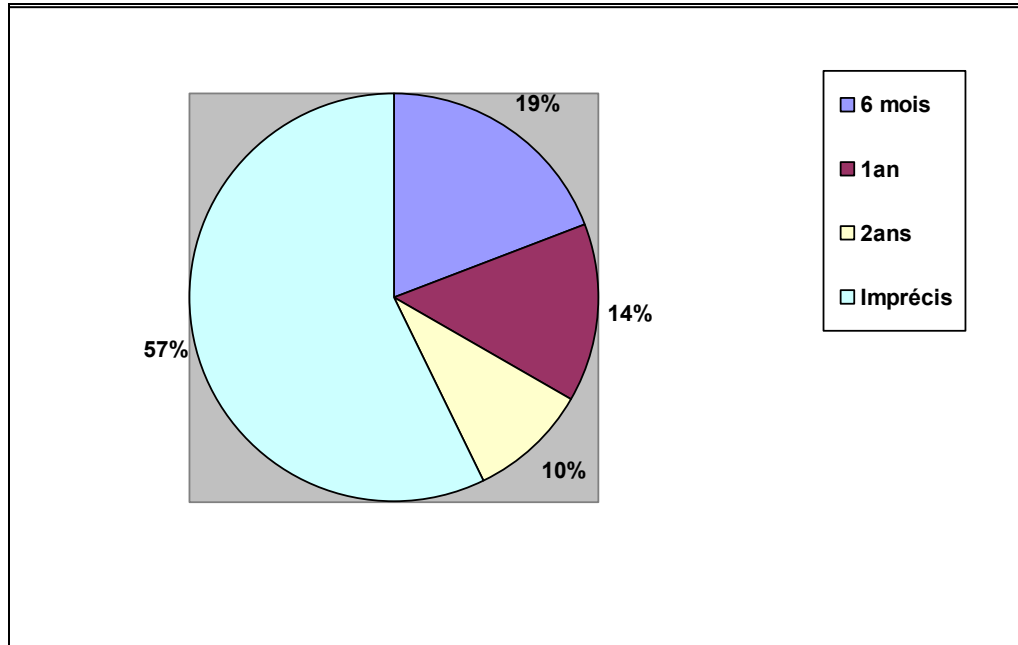


Figure n° 5 : Répartition des malades selon le délai d'apparition de l'épilepsie

4-2-Rythme des crises :

Le rythme des crises chez nos patients avait varié entre une crise par jour chez 9 patients à une crise par mois chez 1 patient. Il était imprécis chez 8 patients.

Tableau n° IV : Répartition des malades selon le rythme de crises

| Rythme des crises | Nombre de malades | Pourcentage |
|--------------------|-------------------|-------------|
| Plus d'une crise/j | 9 | 43% |
| 1 à 2 crises /15j | 2 | 9,5% |
| 1 crise/mois | 2 | 9,5% |
| Imprécis | 8 | 38% |

4-3- Type d'épilepsie :

Nous avons noté chez nos patients 5 cas d'épilepsies généralisées, 6 cas d'épilepsies partielles concernant l'hémicorps déficitaire.

Tableau n° V : Répartition des malades selon le type d'épilepsie

| Type d'épilepsie | Nombre de cas |
|-----------------------------|---------------|
| Epilepsie partielle | 6 |
| Tonico-clonique généralisée | 4 |
| Syndrome de Lennox-Gastaut | 1 |
| Imprécis | 10 |

5-Données de l'examen physique :

5-1- Examen neurologique :

Nous avons trouvé une irritation pyramidale du côté déficitaire chez tous nos patients. Une hypertonie était retrouvée chez tous les patients. Un déficit moteur était noté dans 19 cas (une paralysie faciale dans un cas, un trouble de déglutition chez un malade, et une hémiparésie chez 17 patients).

Tableau n° VI : Anomalies neurologiques retrouvées chez nos patients

| Anomalie de l'examen | Nombre de malades |
|------------------------|-------------------|
| Irritation pyramidale | 21 |
| Marche en fauchage | 17 |
| Trouble de déglutition | 1 |

| | |
|-------------------|---|
| Paralysie faciale | 1 |
| Strabisme | 2 |

5-2- Données de l'examen ophtalmologique :

Un examen ophtalmologique était fait chez 2 patients révélant un strabisme chez les deux avec un fond d'œil normal.

III- Profil para-clinique :

1-EEG:

L'EEG inter-critique était réalisé chez 8 patients de notre série. Il était pathologique chez 6 malades. Les anomalies objectivées étaient des anomalies paroxystiques diffuses dans toutes les dérivations dans 3 cas, poly-pointes bilatérales à prédominance gauche chez 1 cas, et des ondes lentes unilatérales à chez 2 cas.

Tableau n ° VII : Résultats de l'EEG chez nos patients

| Types d'anomalies | Nombre de cas |
|-------------------|---------------|
| Normal | 2 |

| | |
|---|---|
| Poly-pointes, ondes lentes bilatérales | 4 |
| Pointes et polypointes unilatérales | 2 |

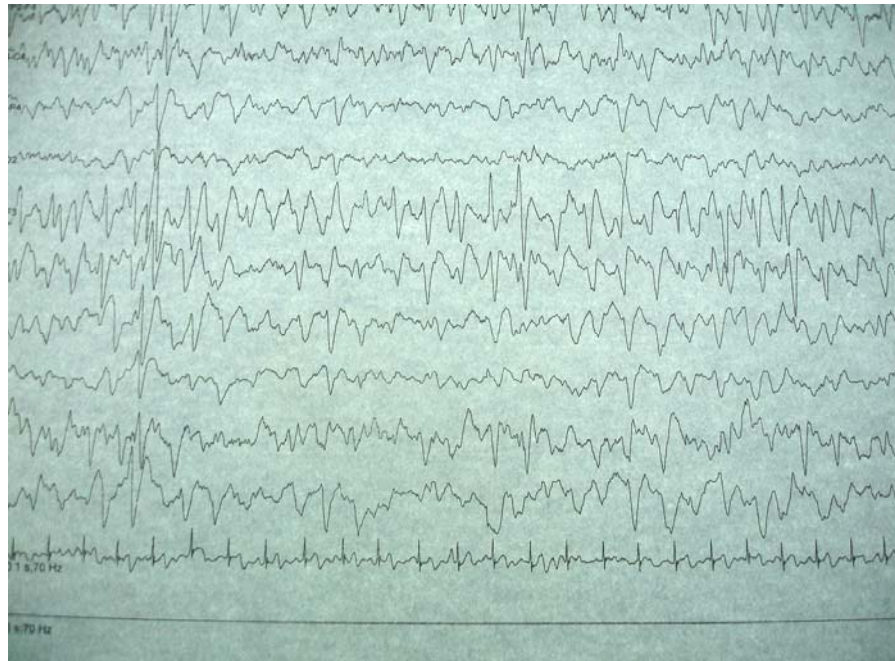


Figure n° 6 : Tracé asymétrique chez un enfant présentant un syndrome HHE

2- Neuroradiologie :

La TDM cérébrale était réalisée chez 14 patients. Elle était normale chez 3 malades et pathologique dans 11 cas montrant les anomalies suivantes :

- Présence d'une atrophie cérébrale controlatérale au côté déficitaire dans 3 cas.
- Atrophie cérébrale avec dilatation du système ventriculaire dans 3 cas.

-Présence d'une cavité porencéphalique para-ventriculaire droite dans un cas, et frontale gauche dans un autre.

-Une hypodensité des noyaux lenticulaires droits chez un malade.

-Présence d'une hydrocéphalie sur sténose de l'aqueduc de Sylvius dans 1 cas.

-Un hématome cérébral dans un cas.



Figure n° 7 : héli-atrophie cérébrale gauche chez un patient présentant un syndrome HHE



Figure n° 8 : cavité porencéphalique chez un patient présentant un syndrome HHE

III- Profil thérapeutique :

1-Médicaments :

Tous les patients de notre série étaient mis sous traitement anticonvulsivant. La prescription médicale variait entre la monothérapie et la polythérapie.

- Patients avec monothérapie en 1^{ère} intention :

La monothérapie avait concerné 19 patients soit un taux de 90% :

-La carbamazépine était utilisée chez 14 patients (73.68%), à la dose de 10 à 20mg/kg/j.

-Le valproate de sodium était utilisé chez 4 patients (19.04%), à la dose de 20 à 40mg/kg/j.

-Le phénobarbital était prescrit chez un malade (4.76%), à la dose de 3 mg/kg/j.

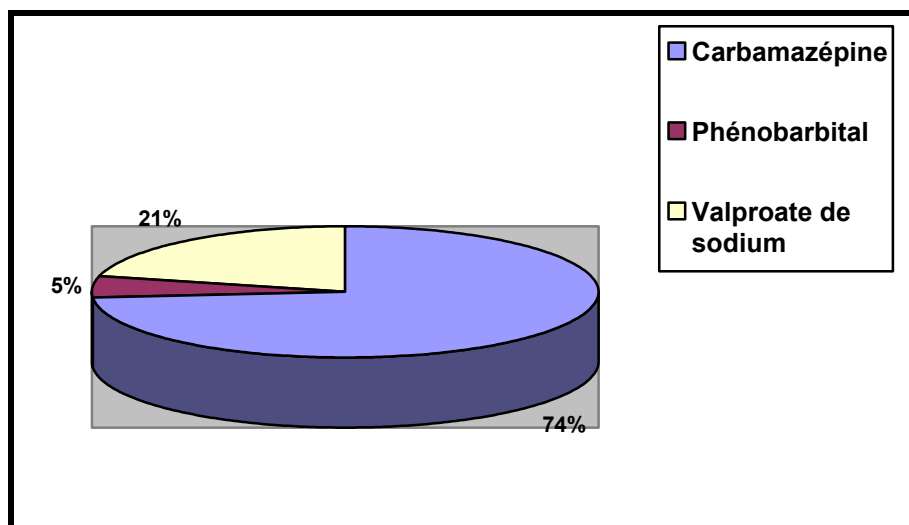


Figure n ° 9: Répartition de la monothérapie de première intention chez nos patients

-Patients sous polythérapie

Nous avons trouvé 2 patients sous une polythérapie initiale: un cas sous Carbamazépine, Valproate de sodium et Clonazepam et un autre sous valproate de sodium et carbamazépine.

Le recours à la bithérapie était noté chez 2 malades vu l'échec du traitement initial.

L'association avait compris :

- Valproate de sodium+Lamotrigine dans un cas.
- Valproate de sodium+Clonazepam dans un cas.

2- Rééducation :

La rééducation motrice était indiquée chez tous nos malades devant leur déficit moteur.

La rééducation orthophonique était indiquée chez 4 patients présentant un retard de langage.

3-Education des parents :

Une éducation des parents en matière de prise en charge des convulsions et de la fièvre était faite chez tous les malades de notre série. En effet, des explications concernant le mode d'utilisation des benzodiazépines par voie intra rectale au moment des crises, ainsi que des notions élémentaires sur la nature de la maladie étaient délivrées aux parents par les médecins et les infirmières lors de chaque consultation.

IV- Profil évolutif :

Sept enfants étaient perdus de vue, et n'avaient donc pas bénéficié d'un suivi suffisant pour les évaluer.

Chez les 14 patients suivis, nous avons noté une rémission d'un an des crises chez 1 cas (7,14%). Deux cas (14.28%) avaient eu une rémission supérieure à 5 mois. Les 11 cas restants (78.57%) continuent à avoir des crises résiduelles avec espacement entre elles (en moyenne, une crise par mois chez 6 et une crise tous les 2 mois pour 5 malades).

Nous avons trouvé des séquelles mentales chez 6 malades : un retard mental était noté chez 4 patients (28.56%). Deux autres avaient présenté des troubles de comportement (agressivité, agitation et anxiété). Par ailleurs le quotient intellectuel n'était calculé chez aucun de nos patients.

L'échec scolaire était noté chez 4 patients.

Cinq de nos patients avaient gardé des séquelles orthopédiques du côté déficitaire à type de rétractions tendineuses chez 2 malades et de déformations de pieds en varus équin chez 3 malades.

Une amélioration de la force musculaire était observée chez 14 de nos patients : 2 avaient eu une disparition totale de leur hémiparésie; les 12 restants s'étaient améliorés sous rééducation motrice mais gardent toujours un léger déficit.

Un seul patient avait bien évolué sous rééducation orthophonique, les 3 restants étaient perdus de vue.

DISCUSSION

Après l'étude épidémiologique, clinique, para-clinique et thérapeutique des 21 patients présentant le syndrome HHE, nous allons essayer de comparer les résultats de notre série à ceux de la littérature afin de mieux connaître cette pathologie encore présente dans notre pays, et de répondre aux questions qui se posent à propos de cette affection.

I- Etiopathogénie

La pathogénie exacte du syndrome HHE n'est pas encore élucidée, mais plusieurs hypothèses étaient avancées :

- GASTAUT et ses collaborateurs en 1957 avaient proposé l'hypothèse du mécanisme vasculaire (thrombose-spasme-phénomènes vasomoteurs) dans la genèse du syndrome HHE. Cette lésion vasculaire provoque un trouble local et général de la circulation intracérébrale entraînant un œdème généralisé mais prédominant du côté de la lésion suivi d'un engagement hippocampien et une compression vasculaire des artères choroïdienne et cérébrale postérieure ce qui entraîne une ischémie. Cette dernière serait responsable de l'hémiplégie et de l'épilepsie du syndrome HHE (7,31).
- Une incrimination des facteurs systémiques tels, l'hypoglycémie, l'hypotension artérielle et l'hyperthermie dans la synthèse des lésions était avancée par Spiettler en 1981 (7).
- Récemment, des auteurs japonais avaient discuté le rôle que pouvaient jouer une hypercytokinémie et un taux élevé d'interleukine-6 dans le liquide céphalo-rachidien dans la genèse des lésions (17,36).
- Scantlebury et al avaient décrit deux patients chez qui le syndrome HHE pouvait être attribué à une mutation du facteur V Leiden (30).
- Deux cas de syndrome HHE étaient rapportés, un attribué à l'infection primaire à l'Herpes Virus Humain 7, le second en relation avec un déficit héréditaire de la protéine S (17,22).

L'ensemble de ces données est en faveur de l'existence d'un syndrome HHE idiopathique ; dont l'épisode initiale est en relation avec des convulsions fébriles, et dont le déficit moteur post convulsif et l'épilepsie sont déterminés par les conséquences locales et systémiques de cet état de mal moteur précoce (1).

II- Anatomopathologie (Figure n°6)

Une autopsie faite chez un cas décédé 25 jours après un état de mal hémiconvulsif gauche avait montré un foyer hémorragique récent para-ventriculaire dans le territoire de la veine terminale postérieure avec un œdème hémisphérique diffus homolatéral à prédominance temporale (26).

Une hémisphérectomie pratiquée chez un enfant qui présentait un syndrome HH avait révélé une atrophie mutilante intéressant le territoire de la sylvienne avec atteinte des premières circonvolutions temporales (26).

Des lésions atrophiques cérébrales et cérébelleuses étaient rapportées par Norman (6).

Récemment, une autopsie faite chez une fillette de 14 mois, décédée 6 jours après un état de mal hémiconvulsif, avait révélé la présence d'un œdème cérébral avec otospongiose sans nécrose cellulaire (2).

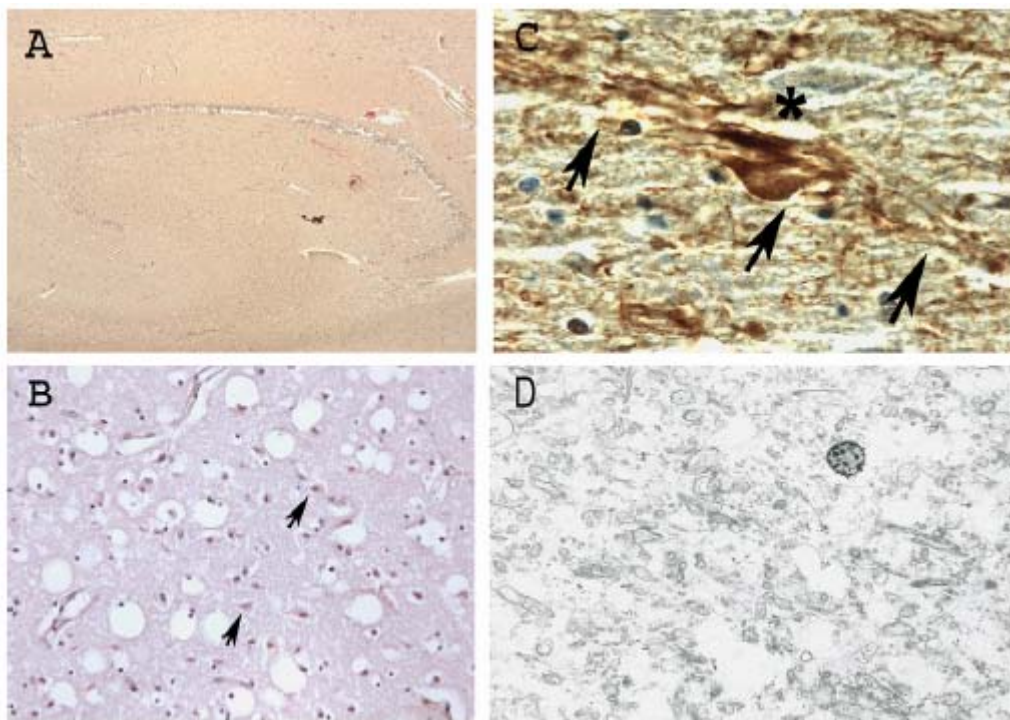


Figure n°10: (2)

A : Sur une coupe du lobe droit ; (x25). Le Corps godronné était normal à la coloration à l'hématoxyline et éosine.

B : Même coupe ; (x400). La coloration à l'hématoxyline et éosine avait montré une spongieuse et un œdème. Les neurones étaient normales, et il n'y avait pas de nécrose cellulaire.

C : la coloration immunologique des neurofilaments au niveau du thalamus droit (x360) avait objectivé des lésions typiques au niveau des axones (*). La flèche montre l'axone.

D : l'étude à la microscopie électronique (x1260) avait objectivé un œdème et une spongieuse au niveau sous cortical de la substance blanche frontale droite.

III– Profil épidémiologique :

1– Fréquence :

Dans notre série le syndrome HHE constitue 3,89 % des épilepsies. Ce syndrome a connu dernièrement un déclin important surtout dans les pays industrialisés (28) :

–Gastaut et al, en 1953, avaient facilement recueilli 150 cas, alors que les études plus tard portant sur 2 séries retrouvaient seulement 59 cas (ROGER et al en 1972) (7).

–Les séries récentes confirment ce déclin. En effet, le nombre de cas ne dépasse pas 6 patients pour Salih et al et moins de 3 pour d'autres auteurs (2, 3, 16, 29, 34).

2– Age :

L'âge moyen de nos patients était de 9,5 ans. Ce taux se rapproche de celui de Salih et al qui était de 9,8 ans (29). Takehiko avait rapporté le cas d'un patient âgé de 9 ans (32).

3– Sexe :

Les données de littérature à propos de ce paramètre étaient différentes. Pour Mondal et al, la prédominance était féminine ce qui rejoint nos résultats puisqu'on avait trouvé 12 filles pour 9 garçons. Alors que pour Toldo et al, la prédominance était masculine (34).

Le tableau n ° VIII illustre mieux cette diversité de la répartition selon le sexe.

Tableau n° VIII : Répartition des patients selon le sexe dans différentes publications

| Nom de l'auteur | Nombre de filles | Nombre de garçons | Total des malades |
|--------------------|------------------|-------------------|-------------------|
| SALIH 1997(29) | 2 | 4 | 6 |
| TAKEHIKO 2002 (32) | 1 | 0 | 1 |
| KAWADA 2004 (15) | 1 | 0 | 1 |
| BAHI 2005(3) | 0 | 1 | 1 |
| MONDAL 2006 (22) | 1 | 0 | 1 |
| TOLDO 2007 (34) | 0 | 2 | 2 |
| Auvin 2007 (2) | 1 | 0 | 1 |
| NOTRE SERIE | 12 | 9 | 21 |

4- Antécédents

Concernant les antécédents néonataux, nous avons noté un seul cas de souffrance néonatale sur la totalité de nos patients. Ceci est comparable à la littérature où aucun antécédent d'accident au cours de cette période n'était noté (17,24).

Nous avons noté 4 cas de retard psychomoteur (19.04%), dont trois intéressant un retard global des acquisitions et un cas de retard linguistique, ce qui rejoint les résultats de la série de Salih où 2 cas de retard psychomoteur (33.3%) étaient notés (31).

La notion de comitialité dans la famille était retrouvée chez 4 patients de notre série (18%), il s'agissait de 2 cas de convulsions fébriles et 2 cas d'épilepsie dans la famille. Il est souvent possible de trouver des antécédents familiaux positifs de crises convulsives fébriles chez les patients ayant des crises convulsives fébriles prolongées dans 23 à 40 % des cas (5).

La notion de consanguinité était notée chez 7 de nos patients, dont 4 ayant une consanguinité 1^{er} degré (19%).

Aucune notion de consanguinité n'était rapportée dans la littérature.

IV- Profil clinique :

1- Etude sémiologique de la fièvre :

1-1- Intensité de la fièvre :

Tous nos patients avaient présenté des crises convulsives dans un contexte fébrile. La température était supérieure à 38,5°C chez tous les malades.

Sur ce point, les valeurs retrouvées dans la littérature sont variables mais toujours supérieures à 38°C. (1, 6, 16, 27, 32, 34).

Le degré de la fièvre n'influence en rien la durée de la crise pour tous les auteurs. En effet, ceci dépend du seuil convulsif qui est variable d'un enfant à un autre (1,6).

1-2- Durée de la fièvre :

La fièvre peut persister 2 à 4 jours chez les malades. Mais une hyperthermie même courte peut provoquer une crise convulsive, puisqu'il n'ya pas de corrélation entre la crise convulsive et la durée de la fièvre (1,7).

Dix parmi nos patients (48%) avaient présenté une fièvre dont la durée variait entre 1 et 4 jours. Il n'ya pas de relation entre la durée de la fièvre et l'apparition de crises convulsives puisque, même une fièvre d'une journée était accompagnée de crise convulsive. Les mêmes résultats étaient retrouvés par Aouani, qui avait rapporté que 18 patients (80%) de sa série avaient gardé la fièvre entre 2 et 4 jours (1).

La durée de la fièvre n'influence pas les crises convulsions, puisque même une fièvre qui avait duré juste une journée avait donné une crise convulsive. Ce qui rejoint les données de littérature.

1-3- Etiologies de la fièvre :

Les maladies associées aux convulsions fébriles sont les infections les plus communes chez l'enfant (5). L'origine de ses infections est surtout virale (80%), la cause bactérienne étant plus rarement retrouvée.

Les infections otorhinolaryngologiques (ORL) viennent en tête des étiologies suivies des infections respiratoires basses, puis viennent les fièvres post vaccinales qui surviennent souvent 48 heures après l'administration du vaccin. Les vaccins incriminés sont le vaccin contre la diphtérie, tétanos, coqueluche, et parfois le vaccin contre la rougeole (1, 6, 7,29).

D'autre part, d'autres auteurs avaient rapporté comme étiologies de la fièvre : une gastro-entérite (22), et une infection urinaire (1).

Dans notre série, la fièvre était secondaire aux infections ORL chez plus de la moitié des patients (52%), suivies des infections respiratoires basses (10%). Alors que seulement 1 patient (5%) avait présenté une fièvre post vaccinale. Enfin la fièvre de cause inconnue avait représenté 33% (probablement due aux viroses) ; ce qui rejoint les résultats de la série de Aouani (1).

Tableau n° IX : Répartition des étiologies de la fièvre selon la littérature

| Nom de l'auteur ¹ | Etiologies de la fièvre | Pourcentage de la cause |
|-----------------------------------|---------------------------------|-------------------------|
| CARMANT EN 2002 (6) | Infections respiratoires basses | 38% |
| | Otites | 23% |
| | Gastroentérites | 7% |
| | Roséole | 5% |
| | Autres | 12% |
| Etude de AOUANI en 1987 (1) | infection ORL | 28% |
| | Pneumopathies | 10% |
| | Fièvre vaccinale | 19% |
| | Infections urinaires | 10% |
| | Inconnue | 33% |
| Notre étude | Infections ORL | 52% |
| | Pneumopathies | 10% |
| | Fièvre vaccinale | 5% |
| | inconnues | 33% |

2- Etude sémiologique de la crise convulsive :

Plusieurs publications avaient montré que les convulsions du syndrome HHE idiopathique n'étaient pas différentes des convulsions fébriles bénignes en ce qui concerne leur épidémiologie et leur étiologie (7).

2-1- Age de début des crises convulsives :

Dans notre série, 95% de nos patients avaient présenté la crise avant l'âge de 4 ans. Un seul cas était noté après 4 ans.

Les données de la littérature sont comparables aux nôtres : Vigouroux en 1958 avait rapporté que 87% des enfants avaient présenté la crise avant l'âge de 4 ans (32).

Le même résultat était noté dans les études récentes où l'âge de survenue se situe avant 4 ans (2, 13, 16,22, 23). Toldo et al avaient rapporté le cas de deux patients chez qui le syndrome HHE avait apparu successivement à 9 mois et 2 ans (34).

2-2- Durée de la crise convulsive :

La crise initiale au cours d'un syndrome HHE est souvent un état de mal convulsif pouvant aller d'une heure à plusieurs heures voir même plusieurs jours (7, 23, 35).

Nous avons trouvé 8 cas d'état de mal convulsif (57%) où la durée de la crise convulsive allait d'une heure à 4 heures, ce qui rejoint les données de littérature. En effet, Toldo avait rapporté que la durée des hémiconvulsions chez les 2 patients de sa série était de 45 minutes (34). Pour Salih et al, la durée des crises convulsives variait entre 30 minutes et 12 heures (29).

2-3- Nature de la crise convulsive :

Les crises convulsives au cours du syndrome HHE sont principalement de type clonique intéressant un hémicorps (3,22, 34), parfois à prédominance tonique (1).

Nous avons trouvé 17 cas de crises tonicocloniques (81%) et 2 cas de crises toniques (9,52%). Ce qui s'approche des résultats de Salih et al qui avaient rapporté des crises tonicocloniques chez 50% des patients de sa série (29).

3- Stade initial de la crise ou syndrome hémiconvulsion-hémiplégie :

Les clonies intéressent tout l'hémicorps ou rarement un segment de l'hémicorps. Elles se voient souvent dans le cadre d'un état de mal convulsif. Il est fréquent de les voir se bilatéraliser, prédominant cependant sur la moitié du corps intéressée initialement (23, 34).

L'hémiplégie s'observe à la fin des convulsions. Elle est flasque, intéresse en général tout l'hémicorps mais peut se limiter à un membre. Sa durée est variable, elle peut disparaître après quelques jours, régresser laissant après elle une discrète hémiparésie ou persister de façon définitive (23, 34). Dans 20 %, l'hémiplégie disparaît en 12 mois avec possibilité de la persistance d'un discret déficit (23).

Il semble que la constitution d'une hémiplégie définitive après une hémiconvulsion fébrile est en partie en relation avec la durée de cette convulsion et l'âge du patient. Le risque est le plus souvent important quand la durée de la crise est supérieure à 5 heures et quand l'âge est moins de 18 mois (1, 23, 35).

Nous avons retrouvé 17 patients avec une hémiparésie séquellaire (81%), 2 cas d'hémiplégie définitive (9.52%) et 2 cas d'hémiplégie transitoire (9.52%), ce qui rejoint les résultats de la littérature.

4- Stade hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie :

L'existence d'une épilepsie séquellaire consécutive à un épisode d'hémiconvulsion-hémiplégie est connue depuis les études faites par Gowers en 1881 (1).

Cette épilepsie apparaît après un intervalle libre de durée variable. Il peut aller de quelques mois à plusieurs années (7,35).

Le délai moyen se situait entre 1 à 4 ans pour Gastaut, et pour Vivaldi entre 1 mois et 9 ans après le stade aigu (7).

Dans notre série le délai moyen d'apparition de l'épilepsie varie entre 6 mois et 2 ans dans 42.85%.

Les formes d'épilepsies observées au cours du syndrome HHE sont variables. En effet, les crises peuvent être focales souvent partielles complexes. Ces dernières peuvent être isolées, ou associées à des crises généralisées (7).

Nous avons noté 6 cas de crises partielles (28,57%) intéressant l'hémicorps hémiplégique, 4 cas (19,04%) d'épilepsie tonico-clonique généralisée et un cas (4,76%) de syndrome de Lennox-Gastaut.

Tableau n° X : Répartition des types d'épilepsies selon les données de la littérature

| Auteurs \ Crises | Partielles complexes | Partielles simples | Partielles à généralisation secondaire | Généralisées |
|--------------------------------|-----------------------------|---------------------------|---|---------------------|
| Vigouroux (1958) (1) | 58% | 31% | 5.5% | 5.5% |
| Roger (1972) (1) | 47% | 35% | 20% | 20% |
| Salih (1997) (29) | 20% | - | 40% | 40% |
| Notre étude | 28.5% | - | - | 23.8% |

5- Données de l'Examen physique :

Le diagnostic d'une hémiplégie est difficile avant 4 mois. L'examen neurologique peut être tout à fait normal ou mettre en évidence des signes mineurs tels qu'un pouce dans la paume ou une asymétrie du tonus.

Entre 4 et 12 mois le diagnostic est plus facile. Au niveau du membre supérieur, l'atteinte peut être suspectée devant l'utilisation préférentielle d'une main. En effet, à cet âge l'enfant utilise sans préférence les deux mains; s'il y a une atteinte d'un membre supérieur l'enfant utilisera surtout la main saine.

Nous avons noté une irritation pyramidale chez tous les patients, une marche en fauchage chez 17 (80.92%), une paralysie faciale dans un cas, et enfin un trouble de déglutition dans un autre cas.

Les anomalies neurologiques rencontrées au cours du syndrome HHE étaient à prédominance d'irritation pyramidale et d'hypertonie du côté déficitaire. Quelques cas de boiterie à la marche, un trouble de langage avec parfois une aphasie et des cas de retard mental (40%) étaient également rapportés (29,35).

L'examen ophtalmologique était fait chez 2 malades de notre série, et il avait révélé un strabisme avec un fond d'œil normal chez les deux malades.

Des manifestations ophtalmologiques étaient signalées à type de flou ou d'œdème papillaire et des signes témoins d'une oblitération de l'artère centrale de la rétine (35).

V- Profil para-clinique :

1- EEG :

L'EEG conserve tout son intérêt dans la démarche diagnostique, ainsi que dans la surveillance thérapeutique et évolutive des épilepsies.

L'EEG en phase critique montre, des ondes lentes bilatérales rythmiques à 2-3 cycles par secondes plus amples sur l'hémisphère controlatéral à la crise clinique, des pointes ondes pseudo-rythmiques controlatérales à la crise interrompues de façon périodique par un aplatissement électrique de durée de 1 à 2 secondes (35).

La terminaison spontanée de la crise est généralement brutale. Les pointes et les ondes lentes sont suivies par une brève extinction de tous les rythmes, suivie par un ralentissement delta avec un maximum d'amplitudes sur l'hémisphère impliqué par la crise (7).

La résolution de la crise par une injection intraveineuse de benzodiazépines donne cliniquement un arrêt immédiat de la convulsion. Alors que l'extinction de la décharge électrique

critique est progressive avec une persistance plus longue sur l'hémisphère intéressé par la crise convulsive (7).

L'EEG inter-critique peut mettre en évidence des rythmes rapides abondants sur l'hémisphère opposé avec un tracé plus lent et moins ample sur l'hémisphère concerné (7). Des ondes lentes monomorphes continues très amples peuvent être observées simultanément (1).

Vigouroux (35) avait fait une étude analytique des EEG au cours de l'évolution du syndrome HHE et avait déduit que:

- Les tracés normaux peuvent être présents.
- La présence d'une dépression de l'électrogonèse sur l'hémisphère opposé à l'hémiplégie est possible.
- Une diminution des ondes lentes est observée.
- Une augmentation des pointes souvent de siège temporo-rolandique était notée (35).

Le tracé de l'hémisphère controlatéral peut être atteint avec présence d'anomalies à type de bouffées hypersynchrones, d'anomalies focalisées et des ondes lentes ou pointes ondes (15, 29,35).

Dans notre série, l'EEG intercritique était fait chez seulement 8 de nos patients. Il avait révélé des poly-ondes bilatérales chez 4 malades, et des ondes lentes unilatérales chez 2 patients. Enfin, le tracé était normal chez 2 patients (14,26 %).

2- Examens neuroradiologiques

La neuro-imagerie est indiquée devant les crises fébriles complexes.

2-1- La TDM cérébrale :

L'imagerie cérébrale au cours du syndrome HHE était connue depuis Gastaut en 1977 (7).

La TDM réalisée chez des patients en phase critique (durant les premiers jours qui suivent une crise fébrile hémicorporelle), avait montré un œdème cérébral intéressant tout l'hémisphère controlatéral aux convulsions remplacé à long terme par une atrophie cortico-sous corticale (7, 15, 17,27).

Kataoka et al (15) avaient rapporté les résultats de leur étude sur 25 patients atteints d'une hémiparésie post hémiconvulsive, qui étaient suivis pendant 5 ans. La TDM faite chez eux avait objectivé :

- Une atrophie hémisphérique chez 13 patients (52 %).
- Des images de cavités porencéphaliques dans 4 cas (16 %).
- Une atrophie modérée chez 4 patients (16 %).
- Une TDM normale chez 4 patients (16 %).

Ce qui rejoint nos résultats. En effet, la TDM cérébrale pratiquée chez 14 de nos patients avait révélé :

- Une atrophie hémisphérique avec dilatation ventriculaire chez 6 patients (42,85 %).
- La présence d'une cavité porencéphalique chez 2 patients (14,28 %).
- Une hypodensité des noyaux lenticulaires droits dans un autre cas (7,14%).
- Une hydrocéphalie sur sténose de l'aqueduc de Sylvius dans un cas (7,14 %).
- Enfin une image d'hématome chez un patient.

La TDM s'était révélée normale chez 3 patients (21,42 %).

2-2- IRM

Les études récentes utilisant la neuroimagerie moderne ont confirmé les données de la TDM : œdème au stade initial suivi d'une atrophie corticale et sous corticale à long terme (7,11).

Salih et d'autres auteurs avaient rapporté l'existence d'une hypoperfusion de l'hémisphère atrophique (7, 16,29).

Toldo (34) avaient rapporté une sévère gliose associée à une atrophie cérébrale au 7^{ème} jour après une hémiconvulsion prolongée chez les 2 patients de leur série.

L'IRM n'était pas faite chez aucun de nos patients vu le manque de moyens.



Figure n°7 : Atrophie globale de l'hémisphère gauche chez une patiente atteinte d'un syndrome HHE. (16)

VI- Profil thérapeutique :

1-Traitement médical :

Salih et al avaient rapporté que sur les 6 malades de sa série, 5 étaient mis sous carbamazépine seule ou en association avec la phénytoïne ou le valproate de sodium pour le contrôle des crises convulsives (29). Ceci est comparable à nos résultats. Puisque, plus de 70% de nos malades étaient sous carbamazépine, suivi de valproate de sodium (19%). Le phénobarbital était prescrit chez seulement un patient.

Les associations de molécules, notées dans notre série, avaient compris: valproate de sodium+ Rivotril et valproate de sodium+ lamotrigine.

1-1-Traitement de fond :(14,33)

✓ Principes :

-Après la première crise : Le but du traitement est de prévenir la récurrence des crises. Il faut donc analyser soigneusement la probabilité de récurrence. Elle est inférieure à 50% après la première crise. S'il s'agit vraiment d'une première crise d'épilepsie et s'il n'y a pas de facteur de risque de récurrence, on ne propose pas de traitement.

- Après la deuxième crise : Il faut évaluer le rapport risque de la maladie par rapport aux inconvénients du traitement. Si l'on décide de traiter, il faut bien expliquer au patient et à sa famille que l'observance est fondamentale, car l'irrégularité des prises augmente le risque de récurrence.

✓ principaux médicaments

En matière d'épilepsie partielle, la Carbamazépine est prescrite en première intention, qu'il s'agisse d'une épilepsie partielle simple ou secondairement généralisée, car les effets secondaires sont faibles et la zone toxique est éloignée de la zone thérapeutique. Les médicaments ont été représentés sur le tableau suivant :

Tableau n° XI : Principales molécules utilisées

| Dénomination Commune Internationale | Dose usuelle par 24 heures (mg/kg) | Nombre habituel de prises/j | Demi-vie plasmatique (heures) | Effets secondaires |
|---|---|-----------------------------------|-------------------------------------|--|
| Phénobarbital | 2 – 5 | 1 | 50 – 140 | Hyperactivité |
| Valproate de Sodium | 15 – 40 | 2 – 3 | 30 – 60 | Nausées, Prise de poids, Tremblement, Alopécie, Hépatite |
| Carbamazépine | 15 – 35 | 2 – 3 | 30 – 60 | Ataxie, Diplopie, Somnolence |
| Phénytoïne | 4 – 6 | 1 – 2 | 8 – 60 | Hyperplasie gingivale, Ataxie Diplopie, Nystagmus, Hirsutisme |
| Lamotrigine | 5 – 15 | 1 – 2 | 29h | Syndrome de Lyell ou Stevens Johnson, ataxie, sensation vertigineuse, tremblement, nausées. |
| Topiramate | 5-9 | 1-2 | - | Neuropsychiques, myopie aigue lithiase urinaire |
| Oxacarbazépine | 10-45 | 1-2 | - | Hyponatrémie |

1-2- Règles générales de prescription (14) :

- Préférer la monothérapie.
- Pas de traitement à visée diagnostique.
- Le traitement est souvent à vie, même si l'épilepsie aurait une durée de vie de 15 ans environ. On peut envisager un arrêt progressif du traitement au bout de 2 ans sans aucune crise.
- L'efficacité n'est pas absolue et dépend de l'observance. Par contre, la survenue d'une crise au début du traitement n'est pas synonyme d'inefficacité, et ne doit pas faire rejeter ce traitement d'emblée.
- Arrêt progressif, une interruption brutale du traitement peut favoriser la survenue d'une crise ou d'un état de mal.
- En cas d'échec du traitement, vérifier l'observance et les dosages sanguins.
- Si nécessaire, changer de molécule, en préférant toujours une monothérapie. Puis proposer une association, d'abord avec les médicaments les plus anciens, puis en cas d'inefficacité, avec les nouveaux médicaments. D'autant plus que la tendance serait plutôt à l'association d'un ancien médicament avec un nouveau.
- Après échec d'une monothérapie bien conduite, la probabilité de mettre le patient en rémission avec une seconde monothérapie est très faible. D'où intérêt de passer rapidement à une bithérapie.

2-Traitement chirurgical

La perspective d'un traitement chirurgical reste l'ultime recours dans les épilepsies pharmacorésistantes sévères au cours du syndrome HHE (8).

Les épilepsies au cours du syndrome HHE sont très difficiles à aborder chirurgicalement vu (7) :

- L'étendue de l'atteinte cérébrale.
- La multiplicité des foyers inter-critiques qui quand ils sont « désinhibés » après une chirurgie trop limitée, peuvent dévoiler leur potentiel à générer des crises.

- La présence de multiples zones épileptogènes plus petites disséminées.
- L'étendue des zones épileptogènes.
- Et enfin, l'incertitude concernant l'absence ou la présence d'une atteinte controlatérale.

Au début, des cortectomies unilatérales limitées étaient pratiquées en 1974, suivies d'autres interventions plus radicales telles les hémisphérectomies qui se sont révélées très efficaces au prix de complications hémorragiques et hydrocéphaliques (10).

Plus récemment, d'autres techniques ont été décrites dont :

- la callosotomie faite par des chinois sur 83 patients dont 3 syndromes HHE (19,21).
- l'hémisphérotomie qui constitue une disconnexion de l'hémisphère épileptogène des centres sous corticaux (7).

Aucun patient de notre série n'était candidat à la chirurgie du fait de la bonne évolution sous traitement médical.

3- kinésithérapie :(37)

La prise en charge en kinésithérapie est essentielle afin de conserver de bonnes amplitudes articulaires et stimuler les niveaux d'évolution motrice. L'essentiel de la prise en charge consiste à prévenir les complications et s'adapter aux déficiences.

La kinésithérapie est d'autant plus efficace qu'elle aura débuté tôt. Elle utilise différents moyens ; massage, rééducation fonctionnelle analytique ou globale, agents physiques (électrothérapie), rééducation méthodique de la vie quotidienne, biofeedback visuel (il s'appuie sur l'idée que l'apprentissage moteur passe par l'observation).

Son intérêt est d'exploiter le réveil musculaire, lutter contre les rétractions tendineuses, chercher à restaurer les fonctions compromises (position debout, marche, équilibre), éviter l'équinisme.

Salih et al avaient rapporté que l'hémiplégie s'était améliorée chez 4 de leurs patients sous rééducation motrice avec persistance de signes d'irritation pyramidale (29).

Ce qui rejoint nos résultats, puisqu'on avait trouvé une amélioration de la force musculaire chez 14 de nos patients (2 avaient eu une disparition totale de leur hémiparésie; les 12 restants s'étaient améliorés sous rééducation motrice mais gardaient toujours un léger déficit).

VII- Profil évolutif :

L'hémiplégie post critique peut ne pas s'aggraver spontanément. Mais après la survenue de nouvelles crises convulsives, on peut observer une accentuation et une extension de la paralysie.

La récupération motrice lorsqu'elle est observée débute au bout de quelques semaines.

Cependant, un syndrome déficitaire de degré variable persiste de façon définitive évoluant vers la spasmodicité (35). Gastaut et al avaient rapporté que l'hémiplégie disparaît dans 20 % des cas au bout de 12 mois avec possibilité de persistance d'un discret syndrome pyramidal (23, 29).

Ce qui rejoint nos résultats du fait que l'hémiplégie avait régressé chez 14 de nos patients avec persistance d'un discret syndrome pyramidal. Même constat pour Salih, qui avait rapporté une amélioration de la force musculaire chez 4 de ses patients avec une persistance de signes d'irritation pyramidale (29).

D'autres auteurs avaient rapporté des cas de mouvements choréiques, d'aphasie ou de simple dysphasie. Des complications orthopédiques étaient également rapportés à type de déformations des membres à type de rétraction tendineuse et d'atrophie musculaire du coté déficitaire (7, 26, 29).

Le retard mental était noté comme complication du syndrome HHE. Il se voit dans 30 à 50% des cas (7, 23, 29). Pour Aicardi, l'hémiplégie au cours du syndrome HHE était associée à un retard mental dans 80 % des cas (29).

Les déficits partiels cérébraux sont associés dans un tiers des cas à des difficultés scolaires et comportementales (23).

Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature puisque, nous avons noté également des cas de retard mental (28.57%), de déformations des membres (à type de pieds en varus équin) nécessitant des interventions chirurgicales ainsi qu'une rééducation motrice.

Deux patients de notre série avaient présenté un trouble de comportement à type d'agressivité, agitation et anxiété. Un échec scolaire était objectivé chez 4 patients.

L'épilepsie au cours du syndrome HHE était stabilisée par carbamazépine seule ou en association avec la phénytoïne pour deux auteurs (29,34).

Ce qui rejoint nos résultats. En effet sur les 14 patients suivis, nous avons noté une rémission des crises sous carbamazépine seule ou en association avec valproate de sodium.

Auvin et al avaient rapporté le cas d'une fillette âgée de 14 mois qui est décédée après un état de mal hémiconvulsif (2). Dans notre série aucun décès n'était à déplorer.

PREVENTION

Le déclin du syndrome HHE dans les pays développés était expliqué par l'amélioration de la protection contre les infections dans la population infantile mais principalement par le traitement préventif des convulsions fébriles (7).

En effet, l'utilisation généralisée des benzodiazépines intraveineuse ou intra rectale a transformé le pronostic des convulsions fébriles, et est à l'origine de la diminution de l'incidence du syndrome HHE (2, 7).

1 – Prise en charge de la fièvre (27)

La prise en charge de la fièvre repose sur 2 volets : physique et médicamenteux.

Les moyens physiques font appel à, une bonne aération de la pièce, déshabillage de l'enfant avec boissons abondantes.

Trois molécules sont principalement prescrites en pratique courante :

–Le paracétamol à la dose de 60mg/kg/j, sans dépasser 80mg/kg/j, en 4 à 6 prises.

–L'ibuprofène : anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) ayant une autorisation de mise sur le marché pour le traitement de la fièvre chez l'enfant à la dose de 20 à 30 mg/kg/j en 3 à 4 prises par jour.

–l'aspirine à la dose de 60 mg/kg/jour en 4 à 6 prises. La forme injectable intramusculaire peut être utilisée en cas de crise convulsive fébrile à la dose de 25 mg/kg/prise.

Les antipyrétiques ne sont pas reconnus comme étant efficaces dans la prévention de la récurrence des crises convulsives fébriles (2).

La prise en charge de la fièvre par les parents débute par une bonne éducation par les médecins. En effet, les praticiens en 1^{er} doivent délivrer un discours d'information concordant, selon le niveau intellectuel des parents, en prenant le temps de s'assurer que les notions élémentaires sont correctement intégrées. Il existe d'autres possibilités d'actions d'information telles : l'information en milieu scolaire en distribuant des plaquettes d'information et en sensibilisant les enseignants, organiser des campagnes d'information destinées aux parents au

niveau des écoles. Enfin, une information ciblée sur la fièvre dans les secteurs rassemblant les populations aux conditions socioéconomiques les plus défavorables reste à préconiser en 1^{er} (4).

2- Prise en charge de l'étiologie de la fièvre :

Toute fièvre d'origine infectieuse doit être traitée par des antibiotiques ou des antiviraux adaptés à l'agent responsable.

3- Prise en charge d'une crise convulsive fébrile :

La prise en charge d'une crise convulsive fébrile est la même que celle de toute convulsion aigue, quelle que soit son origine.

Au domicile, l'enfant doit être mis en position latérale de sécurité, à l'écart de tout objet susceptible de le blesser pendant la crise et au sol afin d'éviter la chute. La liberté des voies aériennes doit être maintenue afin de favoriser le drainage de sécrétions éventuelles ou de vomissements (2).

3-1- Les anticonvulsivants : (14)

a- Benzodiazépines :

▲ Diazépan :

Il est indiqué si la crise dure entre 5 à 10 minutes, il peut être administré par voie intra-rectale ou intraveineuse à la dose de 0,5 à 1mg/kg qui peut être renouvelée au bout de 15 minutes.

Le diazépam reste le traitement de choix chez tous les auteurs du fait de la simplicité de l'administration et la rapidité d'action. En effet, il peut être administré à l'enfant par ses parents à qui la technique doit être apprise lors de la première prescription. Une nouvelle forme galénique en gel facilitant son administration est tout aussi efficace (2).

▲ Clonazépan

Il est utilisé dans la prise en charge de la crise, mais moins que le diazépam.

b- Phénobarbital

Il est actuellement utilisé en seconde intention devant un échec avec les benzodiazépines.

c- Phénytoïne

C'est une molécule efficace dans l'arrêt des crises surtout en cas d'état de mal convulsif partiel ou généralisé. Il est malheureusement non commercialisé au Maroc.

Si la crise ne cesse pas sous ces molécules on doit recourir à des molécules plus puissantes tel le thiopental. Ce qui nécessite une prise en charge en milieu de réanimation.

Le traitement médical fait appel aux anticonvulsivants suivants (voir tableau n° XIII)

Tableau n° XIII : Principales molécules utilisées dans le traitement de la crise et l'état de mal convulsifs

| | Diazépam | Clonazépan | Phénytoïne | Phénobarbital |
|---|----------------------|------------|---|-------------------------|
| Posologie IV (mg/kg) | 0,2-0,5 | 0,02-0,1 | 10-15 | 10 |
| Posologie IR (mg/kg) | 0,5-1,0 (< 20 mg) | | | |
| Délai habituel pour cessation de crises (min) | 1-3 | 1-3 | 10-30 | < 20 |
| Durée d'action effective (h) | 0,25-0,5 | 6-8 | 12-24 | 6-12 (jusqu'à 48 h) |
| Demi-vie d'élimination (h) | 30 | 26-42 | 24 | 100 |
| Effets secondaires | somnolence | somnolence | Hypotension artérielle Trouble de rythme | Dépression respiratoire |

3-2- Etapes de la prise en charge d'une crise convulsive (14)

1-Mise en position latérale de sécurité

2-Assurer la liberté des voies aériennes et le drainage d'éventuelles sécrétions ou vomissements.

3-Si la crise dure depuis plus 10 minutes, il faut administrer le diazépam intra-rectal à la dose de 0,5mg/kg sans dépasser 10mg.

4-Oxygéner le patient par l'intermédiaire d'un masque facial.

5-En milieu hospitalier, en cas d'échec du valium intrarectal, préférez ensuite la voie intraveineuse à la dose de 0,2 mg/kg (maximum 3 mg) chez l'enfant de moins de 5 ans et 5 mg chez l'enfant de 5 à 10ans.

6-Monitorage hémodynamique et respiratoire.

3-3- Traitement prophylactique

Son but est d'éviter les rechutes et l'évolution vers l'épilepsie. Les médicaments antipyrétiques ne sont pas reconnus comme étant efficaces dans la prévention de la récurrence des crises convulsives fébriles.

La prescription d'un traitement préventif doit être réservée aux enfants les plus à risque de récurrence, ceux avec une crise complexe. Elle doit aussi être adaptée aux capacités de surveillance du milieu familial (27).

Il fait appel à 2 molécules principalement : le valproate de sodium et le phénobarbital.

Tableau n° XIV : Les deux types de convulsions fébriles (27)

| | Crise fébrile simple | Crise complexe ou compliquée |
|----------------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| Age | > ou égal à 12 mois | <12 mois |
| Durée | <15minutes | > ou égal à15 minutes |
| Signes de focalisation | absents | présents |
| Examen neurologique | normal | anormal |
| Antécédents pathologiques | absents | présents |

4- La prise en compte de l'anxiété parentale (23, 27)

Elle doit faire partie de l'évaluation de la situation et doit être prise en compte dans les décisions thérapeutiques. Elle fait l'objet de plus en plus d'études qui démontrent bien à quel point le vécu par l'entourage de la survenue d'une convulsion fait souvent référence à la mort possible de l'enfant.

Les parents d'enfants épileptiques acceptent souvent mal l'épilepsie de leurs enfants, se sentent coupables, angoissés et anxieux, ce qui répercute sur leur vie de famille. D'où l'intérêt d'un soutien psychique à chaque consultation et d'une information sur la maladie. Une sensibilisation des enseignants au niveau des écoles garde toute l'importance.

Un enfant épileptique peut mener une vie et une scolarisation normale.

CONCLUSION

Le syndrome HHE est une forme d'épilepsie partielle rare qui se définit par des hémiconvulsions suivies d'hémiplégie et plus tard par une épilepsie.

Ce syndrome se voit dans le cadre d' hémiconvulsions fébriles de durée prolongée, chez des enfants de moins de 4 ans. Il est devenu rare en pratique médicale du fait du traitement préventif des convulsions fébriles, c'est pourquoi il y'a peu de données à son sujet et la littérature reste très pauvre.

Comme dans les séries de la littérature, l'épilepsie au cours du syndrome HHE est de bonne évolution malgré les formes pharmaco-résistantes qui sont parfois proposés à la chirurgie qui reste difficile.

Enfin le vrai traitement du syndrome HHE est principalement prophylactique.

ANNEXES

Classification des principaux syndromes épileptiques (Epilepsie 1989)

– Epilepsie et syndromes épileptiques focaux

1-1 : Idiopathiques liés à l'âge

Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques.

Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux.

Epilepsie primaire de la lecture.

1-2 : symptomatiques

Epilepsie partielle continue de l'enfant cette catégorie inclut des syndromes très variés en fonction de la localisation et de l'étiologie.

1-3 : Cryptogéniques

Etiologie inconnu

– Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés

2-1 : Idiopathique par ordre chronologique

Epilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

Epilepsie-absence de l'enfance.

Epilepsie myoclonique juvénile.

Epilepsie à crises grand mal du réveil.

2-2 : Cryptogéniques ou symptomatiques avec par ordre chronologique

Spasmes infantiles (syndrome de West).

Syndrome de Lennox-Gastaut.

Epilepsie avec absences myocloniques.

2-3 : Symptomatiques

2-3-1 : Sans étiologies spécifiques

2-3-2 : Syndromes spécifiques

De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre.

- Epilepsie dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

3-1 : Avec association de crises généralisées et partielles

Crises néonatales.

Epilepsie myoclonique sévère de l'enfant.

Epilepsie avec pointes ondes continues pendant le sommeil lent.

Epilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landou-kleffner).

3-2 : Sans caractères généralisés ou focaux certains.

- Syndromes spéciaux

4-1 : Crises occasionnelles

Convulsions fébriles.

Crises liées à une situation particulière : alcool, stress, sevrage médicamenteux.

4-2 : Crise ou état de mal isolé.

FICHE D'EXPLOITATION DU SYNDROME HHE

N° dossier :

Identité :

Nom : prénom :
Age : sexe : M F
Latéralité :

ATCDS personnels :

⇒ grossesse : Suivie : oui non

Prise medts au cours de la grossesse : oui non

Autres :

⇒ crise fébrile : oui non ; age de la 1^{ère} :

⇒ méningites : oui non

⇒ traumatisme crânien : oui non

⇒ développement psychomoteur : Maintien de la tête

Position assise

Marche

Langage

ATCDS familiaux :

⇒ épilepsie : oui non

⇒ cas similaire : oui non

⇒ consanguinité : oui non

Clinique :

• 1^{ère} crise :

⇒ age de début :

⇒ circonstance de début : fièvre : oui non

Trauma crânien : oui non

Autres :

⇒ déficit post critique :

⇒ autres :

• crises suivantes :

⇒ nature de la crise :

Crise tonique : oui non crise clonique : oui non

Crise héli corporelle : oui non P C : oui non

Crise généralisée : oui non

⇒ fréquence des crises :

⇒ déficit :

Hémiplégie : oui non

Autres :

⇒ intervalle entre 1^{ère} crise et crises suivantes :

• examen général :

Poids :

Taille :

Température :

• examen neurologique :

Normal : oui non

déficit : oui non

Autres :

Para clinique :

• **EEG intercritique :**

• **TDM :** oui non

• **IRM :** oui non

Résultats : hypodensité : oui non

Atrophie : oui non

Autres :

Traitements :

► **Médical :**

• Monothérapie 1^{ère} intention : oui non

Medt :

Posologie :

Durée :

• Bithérapie 2^{ème} intention : oui non

Medt :

Posologie :

Durée :

• Bithérapie d'emblée : oui non

Medt :

Posologie :

Durée :

• Autres :

► **Recours à la chirurgie :** oui non

type :

Evolution :

• Diminution des crises : oui non Arrêt des crises : oui non

• Devpt psychomoteur :

Trble du comportement : oui non Trble du langage : oui non

Trble de l'attention : oui non Echec scolaire : oui non

Retard mental : oui non

Commentaires :

RESUMES

Le syndrome hémiconvulsion–hémiplégié–épilepsie fait partie des épilepsies partielles, il se définit par des hémiconvulsions suivies d'hémiplégié et plus tard par une épilepsie. C'est une évolution défavorable des crises fébriles complexes. Ce syndrome est devenu rare en pratique médicale du fait du traitement préventif des convulsions fébriles.

D'août 2003 à décembre 2006, nous avons colligé 21 cas de syndrome hémiconvulsion–hémiplégié–épilepsie au sein de patients épileptiques, ce qui représente 3,8% des épilepsies. L'âge de début des crises se situe dans 95 % avant 4 ans avec une prédominance féminine.

Les hémiconvulsions étaient dans le cadre d'un état de mal convulsif chez 8 patients. Elles étaient dans un contexte fébrile souvent secondaire à des infections banales de l'enfant. Plus de la moitié de nos patients avaient présenté des crises tonico-cloniques et toniques. L'hémiplégié était objectivée chez tous les patients à la fin des hémiconvulsions. Tous nos malades avaient présenté une épilepsie, dont 5 cas de crises généralisées et 6 cas de crises partielles. L'hémiplégié avait bien évolué chez 14 patients sous rééducation motrice.

L'évaluation neuropsychique n'était pas réalisée par des tests psychométriques précis. Par conséquent le retard mental était objectivé chez 4 malades (28.57%) et 2 patients avaient présenté des troubles de comportement (14.28%).

L'EEG était réalisé chez 8 patients seulement. Il avait révélé des ondes lentes bilatérales dans 4 cas, des polyondes lentes unilatérales dans 2 cas et il était normal chez 2 patients.

La TDM cérébrale faite chez 14 patients avait révélé une atrophie cérébrale chez 6 patients, une cavité porencéphalique chez 2 patients, une sténose de l'aqueduc de Sylvius chez un patient, une hypodensité des noyaux lenticulaire droits chez un patient et une image d'hématome cérébral chez un autre. Elle s'est révélée normale chez 3 patients.

Sur le plan thérapeutique, 70 % de nos patients avaient bien évolué sous carbamazépine seule ou en association avec le valproate de sodium.

L'épilepsie au cours du syndrome HHE reste de bon pronostic malgré les cas de pharmacorésistance qui reste rare et difficile à prendre en charge chirurgicalement.

Enfin, le traitement clé du syndrome HHE est un traitement prophylactique.

Summary

The hemiconvulsion–hemiplegia–epilepsy syndrome takes part of the partial epilepsies; it is characterised by hemiconvulsions followed by the development of hemiplegia and later by epilepsy. It is an unfavourable evolution of the complex feverish seizures. This syndrome became rare in practice medical because of the preventive treatment of the feverish seizures.

From August 2003 to December 2006, we focus on 21 cases of syndrome hemiconvulsion–hemiplegia epilepsy, he presents 3, 8 % of the epileptic patients. The age of beginning of the seizures is located in 95 % before 4 years with a female predominancy. The hemiconvulsions were within the framework of a state of convulsif evil for 8 patients. They were in a feverish context most often secondary to banal infections of the child. More than a half of our patients had presented tonicoclonic and tonic seizures. The hemiplegia was objectivised for all patients at the end of the hemiconvulsions. All our patients had presented an epilepsy, including 5 case of generalized seizures and 6 cases of partial seizures. The hemiplegia had improved for 14 patients under rehabilitation. The psychic evaluation was not carried out by precise psychometric tests. Consequently the backwardness was objectivised for 4 patients (28.57%) and 2 patients had presented disorders of behavior (14.28%). The EEG was carried out for 8 patients only. It revealed bilateral slow waves in 4 cases, unilateral slow polywaves in 2 cases and it was normal for 2 patients. The cerebral TDM made for 14 patients had revealed a cerebral atrophy for 6 patients, a porencephalic cavity for 2 patients, a stenose of the aqueduct of Sylvius, an hypodensity of the right lenticular cores in one case and a cerebral image of hematome at an other. It appeared normal for 3 patients. On the therapeutic level, 70 % of our patients had improved under carbamazepine only or in association with the valproate sodium. The epilepsy, during syndrome HHE, remains a good forecast in spite of the cases of pharmacoresistance which remains rare and difficult to deal with surgery.

Lastly, the key treatment of HHE syndrome is a prophylactic.

ملخص

إن متلازمة الاختلاجات النصفية و النصف صرعية و الصرعية تكون جزءا من الصرع الجزئي و تعرف بملازمات نصف صرعية متبوعة بشلل شقي و فيما بعد باختلاجات صرعية. أصبحت هذه المتلازمة نادرة في الممارسة الطبية خاصة في الدول المتقدمة بفضل العلاج الوقائي من الحمى الاختلاجية.

تتعلق هذه الدراسة ب 21 حالة مرض "متلازمة الاختلاجات النصفية و الشلل الشقي و الصرعية" تم جمعها بمصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على مدة تمتد ما بين غشت 2003 و دجنبر 2006. تمثل هذه المتلازمة % 3.8 من مجموع النوبات الصرعية و تظهر عند الأطفال قبل سن الرابعة في % 95 أغليبتها عند الإناث.

إن الاختلاجات النصفية تكون مصاحبة بحمى في غالب الأحيان أسبابها الرئيسية عبارة عن أمراض اعتيادية عند الأطفال. الاختلاج النصفي يكون غالبا في نطاق الحالة الصرعية الموحدة الجانبية حيث تم تسجيل 8 حالات. أكثر من نصف الأزمات كانت عبارة عن أزمات عند أكثر من نصف الأطفال. تمت ملاحظة الصرع عند جميع المرضى من بينهم 5 حالات صرع عامة و 6 حالات من الأزمات الجزئية. تم تحسين 14 حالة من الشلل الشقي بفضل الترويض الطبي الحركي. مثلت حالات التأخر الذهني 4 حالات و الاضطرابات السلوكية حالتين. تم إجراء رسم موجات الدماغ عند 8 حالات و قد أظهر موجات بطيئة ثنائية الجانبية في 4 حالات وتعددا للموجات الحادة البطيئة الأحادية الجانب في حالتين و كان التخطيط عاديا في حالتين. أجري السكاير الدماغية عند 14 حالة و قد أظهر ضمورا دماغيا في 6 حالات ؛ تجويف الجمجمة في حالتين ؛ تضيق قناة سيلفيوس في حالة واحدة؛ ورم دماغي في حالة أخرى و أخيرا؛ كان عاديا عند 3 حالات. تمت السيطرة على الأزمات عند % 70 من المرضى بفضل الكربمزين وحدها أو مع فالبروات الصوديوم. يبقى الصرع في هذه المتلازمة ذا تطور جيد رغم الحالات القليلة المستعصية التي تعرض للجراحة و التي تبقى صعبة.

أخيرا يبقى العلاج الأساسي لمتلازمة الاختلاجات النصفية و الشلل الشقي و الصرعية وقائيا بالدرجة

الأولى.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 Aouani Y.**
Contribution du syndrome hémiconvulsion hémiparésie épilepsie.
Thèse Faculté Med Pharm Casablanca, 1987, n°355.
- 2 Auvin S, Devime L, Maurage CL et al.**
Neuropathological and MRI findings in an acute presentation of hemiconvulsion hemiparesis: a report with pathological implications .
Seizure 2007 16; 371-76.
- 3 Bahi Buisson N, Kossorotoff M, Barnerias C, et al.**
Atypical case of hemiconvulsions hemiparesis epilepsy syndrome revealing contralateral focal cortical dysplasia.
Dev Med Child Neur 2005; 47(12): 830-834.
- 4 Boivin J M, Weber F, Fay and P Monin.**
Prise en charge de la fièvre de l'enfant : les recommandations et pratiques des parents sont -elles satisfaisantes?
Arch Pédiatr 2007 ; 14(4) : 322-329.
- 5 Bassel A.k, Adermann E et al.**
Temporal lobe epilepsy after prolonged febrile convulsions/excellent outcome after surgical treatment.
Epilepsia 1993, 34(5): 878-83.
- 6 Carmant.L, M D, FR, PC.**
Les convulsions fébriles.
Clinicien 2002: 81-89.
- 7 Chauvel P, Dravet CH.**
Le syndrome hémiconvulsion-hémiparésie-épilepsie.
Les syndromes épileptiques de l'enfant et l'adolescent, 4^{ème} édition Johnlibbey, Monte rouge 2003 : 277-294.

- 8 Cherian P.J, Radhakrishnan K.**
Selection of ideal candidates for surgery in developing countries.
Neur India 2002, 50: 11-16.
- 9 christians J.L.**
The impairing head injured child (author's transl).
Anesth Anlg Paris 1980,37 (3-4):177-9.
- 10 Devlin A.M, Cross J.H, Harkness W, et al.**
Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence.
Brain 2003;126 (pt3):556-66.
- 11 Freeman.J.L, Coleman L, Smith L.J, et al.**
Hemiconvulsion hemiplegiaepilepsy syndrome: characteristic early magnetic resonance imaging findings.
J.Child Neurol 2002;17 (1):10-6.
- 12 Herbst F, Heckmann M et al.**
Hemiconvulsion Hemiplegia epilepsy syndrome (HHE).
Klin padiatr 2002; 214 (3): 126-7.
- 13 Hiedito Y, Taro K.**
Serial changes on diffusion weighted magnetic resonance imaging in encephalitis or encephalopathy.
Pediat Neurol 2006 34(4); 208-311.
- 14 Karceski S, Morrell M, Carpenter D.**
The expert consensus guideline series: treatment of epilepsy.
Epilepsy Behav 2001 2(suppl 6); A1-A50.
- 15 Kataoka K, Okuno T, Mikawa H, Hojo H.**
Cranial computed tomographic and electroencephalographic abnormalities in children with post hemiconvulsive hemiplegia.
Euro Neurology 1988; 28(5): 279-84.

- 16 Kawada J, Kimura H, Yoshikawa T, Thira M, et al.**
HemiconvulsionHemiplegia–epilepsy and primary human herpesvirus 7 infection.
Brain Dev 2004; 26(6): 412–4.
- 17 Kimura M, Tasaka M, Sejima H, Takusa Y et al.**
Hemiconvulsion hemiplegia syndrome and elevated interleukine 6; case report.
J Child Neurol 2002; 17(9): 705–7.
- 18 Kubota Y, .Moukawa T, Yagi K, Seino M.**
Epilepsy associeted with hemiplegia: 1 seizure manifestation.
Jpn J Psychiatry Neurol, 1991; 45 (2): 458–60.
- 19 Kwan SY, Wong TT, Chang KP, Chics et al.**
Seizure outcome after corpus callosotomy: the Taiwan experience.
Childs Nerv Syst 2002; 16 (2): 87–92.
- 20 Kwan SY, Wong T, Chang K.P, Lee Y.C et al.**
Post callosotomy seizure outcome in hemiconvulsion hemiatrophy epilepsy syndrome.
Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei) 2000; 63(6): 503–11.
- 21 Lee C, Born M, Salomons Gs, Jakobs C, Woelfle J.**
Hemiconvulsion hemiplegia epilepsy syndrome as a presenting feature of L
Hydroxyglutamic aciduria.
J Child Neurol 2006; 21(6):538–40.
- 22 Mondal Rk, Chakravorty D, S Das.**
Hemiconvulsion hemiplegia epilesy syndrome and inherited protein S deficiency.
Indian J Pediat 2006; 73(2): 157–159.
- 23 Nathalie B, Motte J.**
Epilepsie et retard psychomoteur.
Epilepsy Disord 2004 ; (Numéro spécial) 6 : SI 17–21.

- 24 Nieto, Barrera M.**
Clinical neuro radiological and prognostic aspects of postencephalitic catastrophic epilepsies.
Revue Neurol , 2002; 35(suppl,1): 30-8.
- 25 Oe H, Yuasa R, Tsuchaiyama M, Kitamura K.**
Neuroimaging findings of hemiconvulsion hemiplegia epilepsy (HHE syndrome).
Rinsho Shinkeigaku 1999; 39 (4): 485-8.
- 26 Payan H, Toga M, Blanc CL.**
Le syndrome hémiconvulsion hémiplégie épilepsie.
Arch Anat Path (Paris), 1961; 9(3): 211-215.
- 27 Pedespan L.**
Convulsions hyperthermiques.
Arch Pédiat 2007; 14: 394-398.
- 28 Ricardo A, Teixeira, Veronica A, et al.**
Epilepsy and destructives brain insults in early life topographical classification on the basis of MRI fundings.
Seizure 2004; 13:383-391.
- 29 Salih M, Kabiraj M, Jarallah Al, et al.**
Hemiconvulsion hemiplegia epilepsy syndrome: clinical, electroencephalographic and neuroradiological study.
Childs Nerv Syst 1997; 13(5): 257-63.
- 30 Scantleburgy Mh, David M, Carmant L.**
Association between factor V leindein mutation and the hemiconvulsion -hemiplegia and epilepsy syndrome :report of two cases.
J Child Neurol 2002:17(9): 713-7.
- 31 Sztrina L, Suhaili AR, Paris V, Nok M.**
Regional cerebral blood perfusion in children with hemiplegia: aspect study.
Neuropediatrics 1996; 27(4): 178-83.

- 32 Takehiko M, Fukuda M, Suzuki y, Kusu M, Kida k.**
Sequentiel changes of brain CT and MRI after status epilepticus in a 6 year old girl.
Brain Dev 2002; 24:190-193.
- 33 Thomas P.**
Traitement des epilepsies.
EMC Neurol 2004 ; 1 :390-414.
- 34 Toldo L, Calderone M, Bonver C, Dravet CH, Guerrini R, Laverda AM.**
Hemiconvulsion -hemiplegiaepilepsy syndrome: early magnetic resonance imaging findings and neuroradiological follow up.
Brain Dev 2007; 29(2): 109-11.
- 35 Vigouroux M.**
Etude électroencéphalographique des hémiconvulsions suivies d'hémiplégie (syndrome HH) et ses séquelles épileptiques (syndrome HHE).
Revue Neurol 1958; 99(1): 39-53.
- 36 Wakamoto H, Ohta M, nakano N.**
Hypercitokinemie hemiconvulsion hemiplegia epilepsiy syndrome associated with dual infection varicelle zoster virus Epstein Barr virus.
Neuropediatrics 2002; 33: 262-5.
- 37 Yelnik A.**
Evolution des concepts de rééducation du patient hémiplégique.
Ann Readapt Med Phys. 2005,5(27) : 270-277.