



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2007

Thèse N° 3

L'épilepsie rolandique bénigne : à propos de 34 cas

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08 Janvier 2007

PAR

Melle ASABBANE Amal

Née le 02 Février 1981 à Troudant

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant _ Epilepsie rolandique bénigne _ Epilepsie à pointes centro-
temporales

Epilepsie à paroxysmes rolandiques...

JURY

Mr	Ait ben ali Said	PRESIDENT
	Professeur de neurochirurgie.	
Mr	Bouskraoui Mohamed	RAPPORTEUR
	Professeur de pédiatrie.	
Mr	Kissani Najib	} JUGES
	Maître de conférence agrégé de neurologie.	
Mr	Mansouri Abdelaziz	
	Maître de conférence agrégée de neurochirurgie.	
Mme	Tazi Imane	} JUGES
	Maître de conférence agrégée de psychiatrie.	

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

DOYENS HONORAIRES : **Pr. MEHADJI Badie-azzaman**

VICE DOYENS HONORAIRES : **Pr. FADOUACH Sabah**
: **Pr. AIT BEN ALI Said**

ADMINISTRATION

DOYEN : **Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI**

VICE DOYEN : **Pr. Najib BOURAS**

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo- Phtisiologie
Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Pédiatrie
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. BOUSKRAOUI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL IDRISSI DAFALI	My Abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Boubker	Traumatologie
Pr. FIKRY	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. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie -Obstétrique
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie – Pathologique
Pr. BEN ELKHAÏAT	Ridouan	Chirurgie générale
Pr. BOURAS	Najib	Radiothérapie
Pr. CHABAA	Laila	Biochimie
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie Générale
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro- Entérologie
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumatologie- orthopédie
Pr. MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie
Pr. SARF	IsamaiL	Urologie

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie-Obstétrique
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie-clinique
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie- Cardio -Vasculaire
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie
Pr. DAHAMI	Zakaria	Urologie
Pr. EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie- Réanimation
Pr. EL 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. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie- Générale
Pr. LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. MAHMAL	Aziz	Pneumo Phtisiologie
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie Clinique
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumatologie -orthopédie
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie- Réanimation
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. SAMKAOUI	Mohamed abdenasser	Anesthésie- Réanimation
Pr. TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. TASSI	Nora	Maladies infectieuses
Pr. SAIDI	Halim	Traumatologie- orthopédie
Pr. YOUNOUS	Said	Anesthésie- Réanimation
Pr. ZOUGARI	Laila	Parasitologie-Mycologie

PLAN

INTRODUCTION	1
MALADES ET METHODES	3
RESULTATS	5
I. Profil épidémiologique	6
1- Fréquence	6
2- Age	6
3- Sexe	6
4- Scolarisation	6
5- Origine	6
II. Antécédents	8
1- Antécédents personnels	8
1-1. Grossesse et accouchement	8
1-2. Vaccination	8
1-3. Développement psychomoteur	8
1-4. Latéralité	8
1-5. Autres	9
2- Antécédents familiaux	10
III. Profil clinique	11
1- Age de début des crises	11
2- Crise	11
3- Examen clinique	13
IV. Profil paraclinique	14
1- Electroencéphalogramme	14
2- Imagerie cérébrale	16

V. Profil thérapeutique	16
VI. Profil évolutif	19
DISCUSSION	22
I. Profil épidémiologique	23
1– Fréquence	23
2– Facteurs épidémiologiques	24
2-1. Age	24
2-2. Sexe	24
II. Etiopathogène	26
III. Antécédents	28
1– Antécédents personnels	28
1-1. Grossesse et accouchement	28
2-1. Vaccination	29
3-1. Développement psychomoteur	29
4-1 Latéralité	29
5-1 Autres	29
2– Antécédents familiaux	30
IV. Diagnostic	31
1– Diagnostic clinique	31
1-1. L'âge de début des crises	31
1-2. Crise	32
2– Diagnostic paraclinique	34
2-1. Electroencéphalogramme	34
2-2. Imagerie cérébrale	37

V. Profil thérapeutique	38
VI. Profil évolutif	39
CONCLUSION	40
RESUMES	46
ANNEXES	52
Fiche d'exploitation	53
REFERENCES	56

Abréviations

- EEG : électroencéphalogramme
- ERB : épilepsie rolandique bénigne
- IRM : imagerie par résonance magnétique
- PCT : pointes centro-temporales
- TDM : tomodensitométrie

INTRODUCTION

L'épilepsie rolandique bénigne (ERB) ou l'épilepsie bénigne à pointes rolandiques ou à pointes centro-temporales (PCT) ou encore l'épilepsie à paroxysmes rolandiques (1) est une épilepsie commune de l'enfant. Décrite pour la première fois comme étant un syndrome électro-clinique en 1958 par Nayrac & Beaussart (2) et Bancaud et al (3), elle est actuellement le syndrome le plus connu des épilepsies partielles idiopathiques bénignes de l'enfant. Les crises surviennent souvent entre trois et treize ans ; elles sont peu fréquentes prédominant au sommeil, unilatérales, et impliquant la face, la langue, et parfois les membres supérieurs et/ou inférieurs, avec conservation de la conscience. Une prédisposition génétique a été suggérée (1, 3-6). L'électroencéphalogramme (EEG) montre des PCT unilatérales ou bilatérales habituellement suivies d'ondes lentes, très activées par le sommeil, avec une activité de fond normale (7). Ces traits électroencéphalographiques ont été les premiers à être rapportés par Gastaut (8) en 1952, qui les a appelées les décharges prérolandiques et Gibbs et Gibbs (9) dans la même année appelant les : mi-temporales.

Le pronostic médical et psychosocial de cette épilepsie est excellent avec une rémission à l'adolescence (1,6, 10-14). Cependant, plusieurs études durant la dernière décade ont montré la présence de déficits cognitifs chez les enfants avec ERB faisant du pronostic favorable de ce type d'épilepsie un challenge (6).

Pour mieux connaître cette forme d'épilepsie de l'enfant, nous avons réalisé un travail rétrospectif dont les objectifs étaient les suivants :

*Analyser le profil épidémiologique de l'ERB.

*Déterminer les différents moyens diagnostiques, cliniques et paracliniques de l'ERB.

*Préciser les indications thérapeutiques en matière d'ERB.

*Evaluer les possibilités évolutives de l'ERB.

MALADES ET METHODES

Notre travail a concerné 34 dossiers d'enfants vus et suivis en consultation du service de Pédiatrie A (Pr. Bouskraoui) du CHU Mohamed VI pour ERB, sur une période allant de août 2003 jusqu'à octobre 2006.

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique réalisée par analyse de dossiers des archives du service de « Pédiatrie A » à l'aide d'une fiche d'exploitation (Voir annexes).

Les informations recueillies dans les dossiers ont comporté les données suivantes :

° Epidémiologiques : âge, sexe, antécédents personnels et familiaux.

° Cliniques :- déroulement de la crise

– examen complet en particulier neurologique

° Paracliniques : – essentiellement l'EEG

– la tomodensitométrie (TDM)

–l'imagerie par résonance magnétique (IRM)

° Thérapeutiques : le traitement utilisé : Quelle molécule ? Quelle posologie ?

° Evolutives : les malades ont-ils été suivis ou perdus de vue ? Les crises ont-ils persisté

ou il y a eu une rémission ?

RESULTATS

I. Profil épidémiologique

1-Fréquence

Cette étude rétrospective a été réalisée entre août 2003 et octobre 2006. Durant cette période, nous avons colligé 34 cas d'ERB. Durant la même période, nous avons pu recenser 530 enfants épileptiques. Ainsi, l'ERB a représenté 6,4% de la pathologie épileptique des enfants suivis dans notre formation (Figure n°1).

2-Age

L'étude de l'âge des enfants au moment du diagnostic a montré que 35,3 % des enfants ont été âgés de 7 à 10 ans (Figure n° 2).

Les âges extrêmes ont été de 1 et 16 ans avec une moyenne de 9,5 ans.

3-Sexe

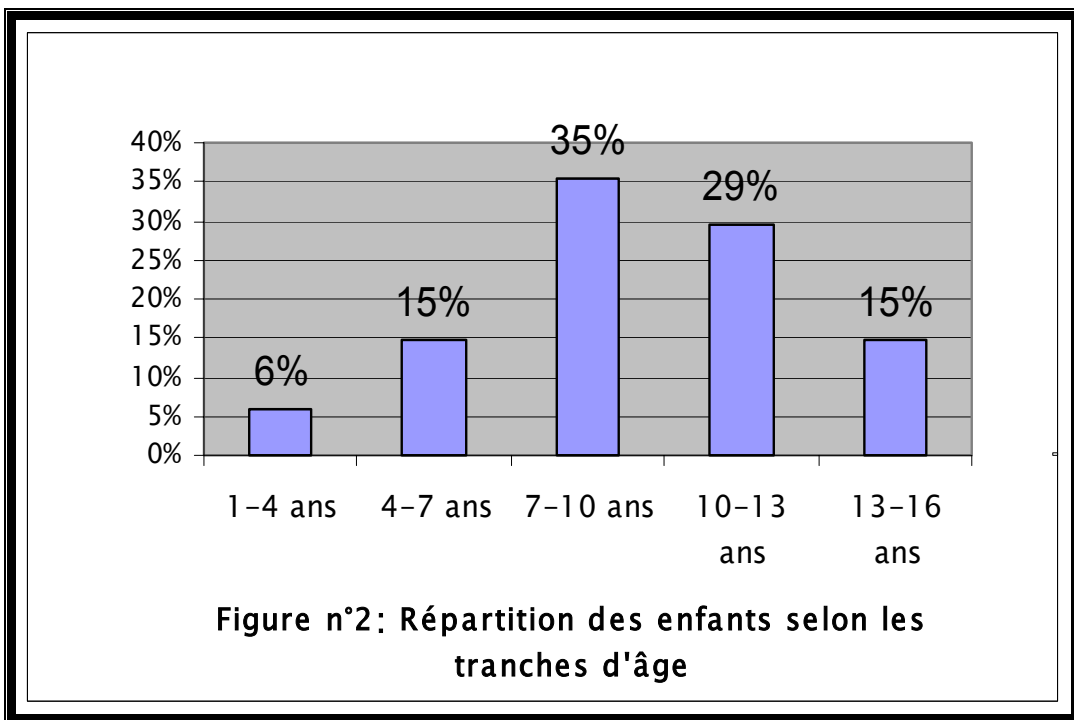
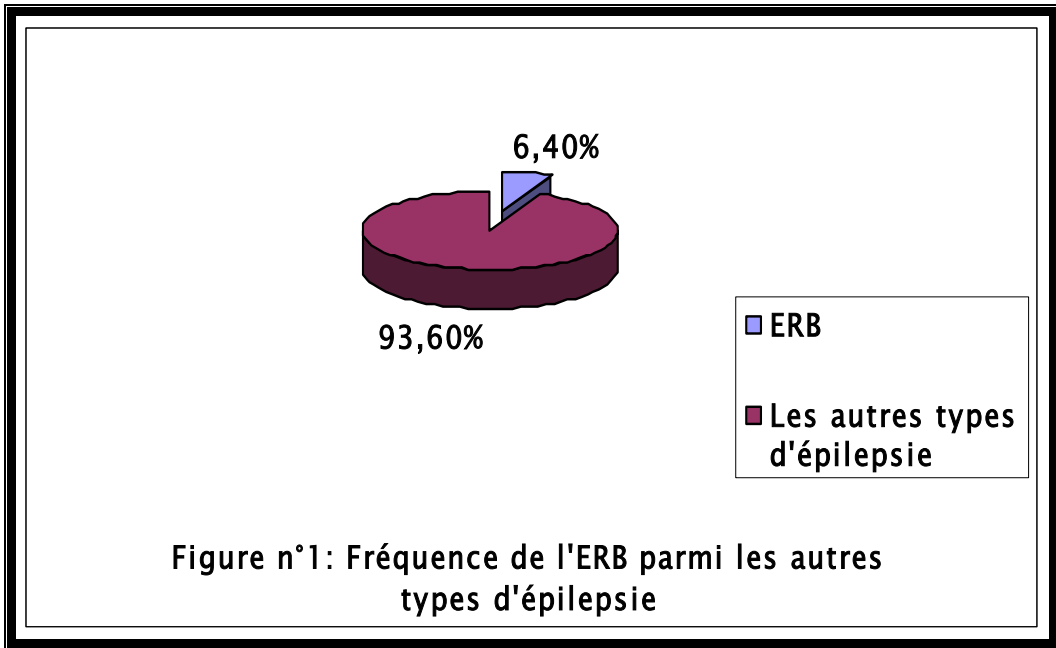
Les garçons avec ERB ont été au nombre de 16 (47%) et les filles au nombre de 18 (53%). Ainsi, le sex-ratio a été de 0,88.

4-Scolarisation

Le nombre d'enfants scolarisés a été 29 (85,3%). Les cinq enfants restants (14,7%) n'en avaient pas l'âge.

5-Origine

Les patients d'origine urbaine ont été au nombre de 16 (47%) et 18 enfants (53%) ont été d'origine périurbaine ou rurale.



II. Antécédents

1- Antécédents personnels

1-1. Grossesse et accouchement

° Seulement 12(35,3 %) des mères des enfants avec ERB ont été suivies au cours de leurs grossesses.

° Vingt sept accouchements (79,4%) se sont déroulés à l'hôpital.

° Tous les enfants ont été nés à terme à l'exception d'un cas d'accouchement prématuré et un cas de dépassement de terme.

° Tous les accouchements ont été réalisés par voie basse sauf un seul cas par césarienne.

° Nous avons trouvé une souffrance néonatale chez 3 enfants de notre série (8,8%).

1-2. Vaccination

Tous les enfants ont été vaccinés selon le programme national d'immunisation.

1-3. Développement psychomoteur

Un simple retard de développement psychomoteur avec par la suite un développement neurologique strictement normal a été noté chez 4 enfants de notre série (11,8%).

1-4. Latéralité

Dans notre travail, 3 enfants ont été gauchers (8,8%).

1-5. Autres

D'autres antécédents ont été relevés dans les dossiers médicaux. Ils ont été résumés dans le tableau n°1: une convulsion fébrile a été noté dans 7 cas (20,6%), une méningite non documentée a été relevée dans 2 cas (5,9%) et un traumatisme crânien bénin a été trouvé dans 4 cas (11,7%).

Tableau n°1 : Répartition des cas selon les autres antécédents

Antécédent médical	nombre de cas
Convulsion fébrile	7 (20,6%)
Traumatisme crânien bénin	4 (11,7%)
Méningite	2 (5,9%)
Enurésie secondaire	2 (5,9%)
Otites à répétition	2 (5,9%)
Bronchiolite	2 (5,9%)
Boulimie	1 (2,9%)
Anémie	1 (2,9%)
Arthralgies	1 (2,9%)
Rhumatisme articulaire aigu sans cardite	1 (2,9%)
Végétations adénoïdes	1 (2,9%)
Frein de la langue	1 (2,9%)

2- Antécédents familiaux

La présence de cas similaires d'ERB n'a pas été notée chez aucun patient de notre série mais un antécédent familial d'un autre type d'épilepsie a été constaté chez 4 enfants (11,7%) (Convulsions tonico-cloniques généralisées chez deux oncles, un maternel et un paternel, et une sœur âgée de 17 ans et des convulsions fébriles partielles chez une sœur âgée de 3ans), une psychose chez le père d'un enfant et une tuberculose pulmonaire chez les deux parents d'un autre. Les résultats ont été exposés dans le tableau n°II.

Tableau n°II : Répartition des cas selon les antécédents familiaux.

Antécédent familial	Nombre de cas
Convulsions tonico-cloniques généralisées	3(8,8%)
Convulsions fébriles partielles	1(2,9%)
Psychose paternelle	1(2,9%)
Tuberculose pulmonaire des deux parents	1(2,9%)

Les parents de 5 de nos malades ont été consanguins : 2 cas de consanguinité de premier degré, 2 cas de consanguinité de deuxième degré et un cas de consanguinité de troisième degré.

Dans notre série, trois cas de grossesses gémellaires ont été relevés : un jumeau a été décédé à la naissance et nous n'avons pas trouvé d'anomalie neurologique chez les deux autres jumeaux.

III. Profil clinique

1- Age de début des crises

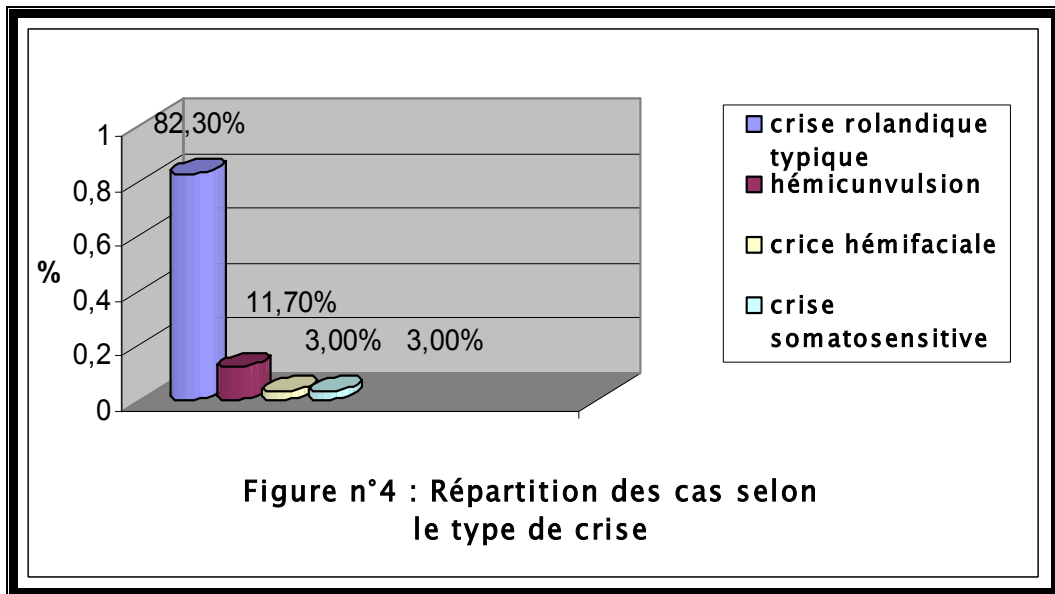
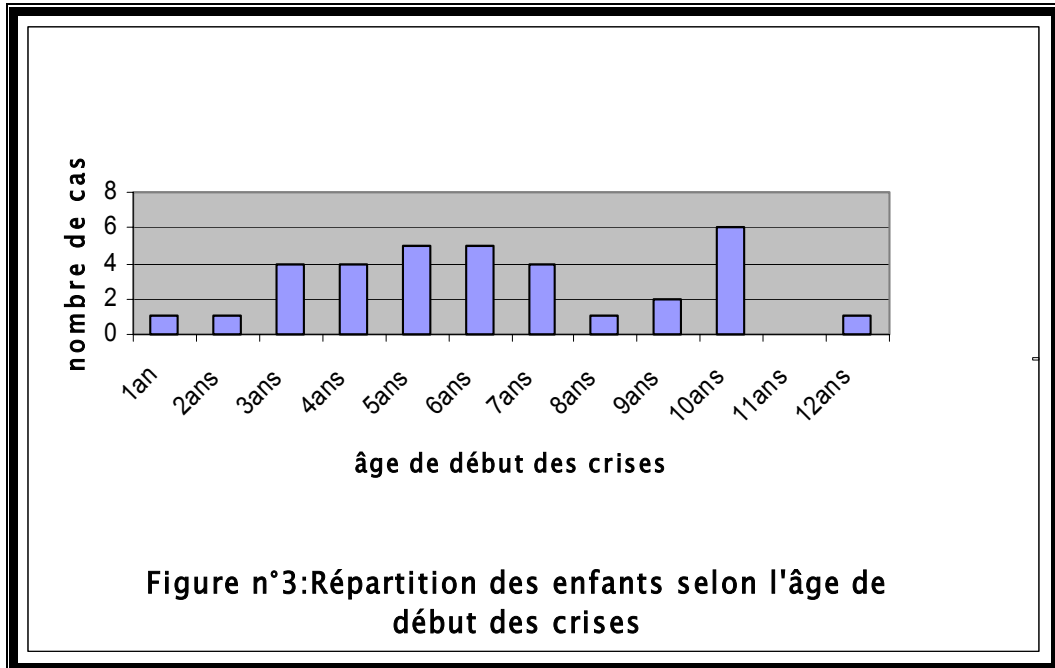
L'âge de début des crises a été très variable : il a été compris entre 1 an et 12 ans avec un pic à 10 ans, une moyenne de 6,2 ans et une médiane de 6 ans (Figure n°3).

2- Crise

Dans notre étude, 28 enfants (82,3%) ont présenté des crises rolandiques typiques: paresthésies de la langue et/ou des lèvres, des crises unilatérales toniques ou cloniques ou encore tonico-cloniques intéressant la face, les lèvres, la langue et les muscles pharyngés et laryngés entraînant un arrêt de la parole ou une anarthrie et une émission de sons anormaux gutturaux (grognement ou gargouillement) avec ou sans bavage.

Il s'agissait de crise rolandique typique avec extension au bras homolatéral (crise brachio-faciale) dans 5 cas (14,7%) et d'une extension à la fois au bras et à la jambe homolatérales (crise unilatérale) dans 5 cas (14,7%).

Dans notre travail, 4 enfants (11,7 %) ont présenté des hémiconvulsions, un enfant (3%) a présenté une crise hémifaciale et un enfant (3 %) a présenté une crise consistant uniquement en un bref phénomène somatosensitif (Figure n°4).



Les crises survenaient pendant le sommeil ou au réveil dans 25 cas (73,6%) ; elles survenaient exclusivement pendant la veille dans 4 cas (11,7%), et elles survenaient aussi bien pendant le sommeil qu'à l'état de veille dans les cinq cas restants (14,7%).

Nous avons trouvé une généralisation secondaire des crises dans 11 cas (32,3%), une perte de connaissance dans 9 cas (26,5%), un déficit moteur post-critique dans 4 cas (11,7%) et un trouble de conscience post-critique dans 9 cas (26,5%).

Les crises ont duré une à deux minutes dans les crises rolandiques typiques (82,3%) et quelques minutes à une heure dans les hémiconvulsions et les crises à généralisation secondaire.

Dans plus des deux tiers des cas, les crises ont été peu fréquentes. Nous avons résumé dans le tableau n°III la répartition des cas selon la fréquence des crises.

Tableau n°III : Répartition des cas selon la fréquence des crises.

Fréquence des crises	Nombre de cas
Crise unique	3(8,8%)
1 à 2 crises par an	21(61,9%)
4 à 6 crises par an	3(8,8%)
1 à 2 crises par mois	5(8,8%)
1 à 3 crises par semaine	4(11,7%)

3- Examen clinique

L'examen clinique des enfants en particulier neurologique a été strictement normal en dehors d'une macrocrairie supérieur à trois déviations standard chez un enfant ; le reste de leur examen somatique a noté les anomalies résumées dans le tableau n° IV.

Tableau n°IV : Résultats de l'examen somatique des enfants.

Anomalie clinique	Nombre de cas
Frein de la langue	1
Faciès trisomique	1
Cryptorchidie bilatérale	1
Baisse de l'acuité visuelle avec strabisme convergent	1
Surélévation congénitale de l'omoplate (maladie de Sprengel)	1
Strabisme divergent de l'œil droit	1
Ichtyose avec xérose cutanée	1
Hernie de la ligne blanche	1
Légère dysmorphie	1

IV. Profil paraclinique

1-Electroencéphalogramme

L'EEG en état de veille avec un tracé au cours du sommeil a été réalisé chez 23 malades de notre série et a été normal dans 9 cas. Toutefois, il a montré des décharges rolandiques dans 14 cas. L'hyperventilation n'avait pas d'effets sur ces décharges rolandiques. Nous avons résumés les résultats dans le tableau n° V.

Tableau n° V : Résultats des EEG des enfants.

Paramètre		Nombre de cas
Anomalie	Pointes	6 (42,8%)
	Pointes-ondes	3 (21,4%)
	Pointes lentes	0
	Pointes et pointes-ondes	4 (28,6%)
	Pointes, pointes - ondes et pointes lentes	1 (7,2%)
Latéralisation	Unilatérales	2 (14,3%)
	Bilatérales	12 (85,7%)
Focalisation	Unifocales	5 (35,7 %)
	Multifocales	9 (64,3%)
Isolées ou en bouffées	Isolées	3 (21,4%)
	En bouffées	11 (78,6%)
Tracé de fond	Normal	12 (85,7%)
	Perturbé	2 (14,3%)
Modification au cours du sommeil	Augmentation	11 (78,6%)
	Absente	3 (21,4%)

2- Imagerie cérébrale

La TDM cérébrale a été faite chez 7 de nos patients ; elle s'est révélée normale chez 4 et a montré une dilatation biventriculaire chez un malade ayant un antécédent de souffrance néonatale modérée, une dilatation des sillons sous corticaux de la frontière pariéto-occipitale droite avec attraction de la corne occipitale homolatérale d'allure séquellaire chez un malade et des calcifications thalamiques bilatérales chez un autre. Notons que ces malades avaient consulté avec leurs imageries prescrites auparavant par d'autres praticiens.

L'IRM cérébrale a été faite chez une seule patiente dans le cadre du bilan malformatif d'une maladie de SPRENGEL et n'a montré aucune anomalie.

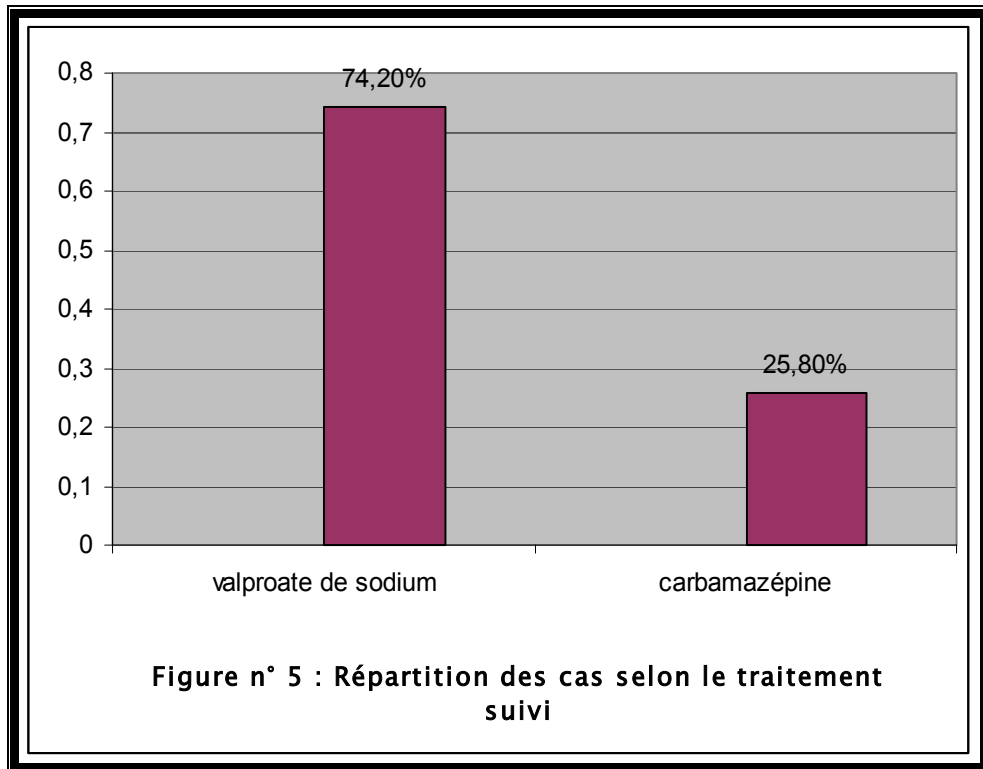
V. Profil thérapeutique

Les médicaments anti-épileptiques que nous avons utilisés étaient : le valproate de sodium et la carbamazépine.

Dans notre série, 31 malades (91,2%) ont été mis sous traitement anti-épileptique. Les trois restants (8,8%) ont été perdus de vue d'emblée. Le valproate de sodium a été utilisé en premier chez 24 cas (77,4%) dont un cas qui a été déjà mis sous phénobarbital dans une autre formation et la carbamazépine dans 7 cas (22,6%) dont deux cas déjà mis sous phénobarbital par un autre médecin. Le valproate de sodium a été changé par la carbamazépine dans 4 cas (16,7%) tandis que la carbamazépine a été remplacé par le valproate de sodium dans 3 cas (42,9%). (Problème d'observance thérapeutique chez un malade et d'apparition de plus de crises à généralisation secondaire chez les deux autres malades).

En récapitulation, 23 des malades de notre série (74,2%) ont été traités finalement par valproate de sodium (15 à 30 mg/kg/j) et 8 (25,8%) par carbamazépine (10 à 20 mg/kg/j) (Figure n°5).

Nous avons noté une apparition d'effets secondaires à type de somnolence et de troubles visuels dans un seul cas traité par carbamazépine avec la dose de 20 mg/kg/j ; ces effets avaient disparu après réduction de la dose à 15 mg/kg/j .



VI. Profil évolutif

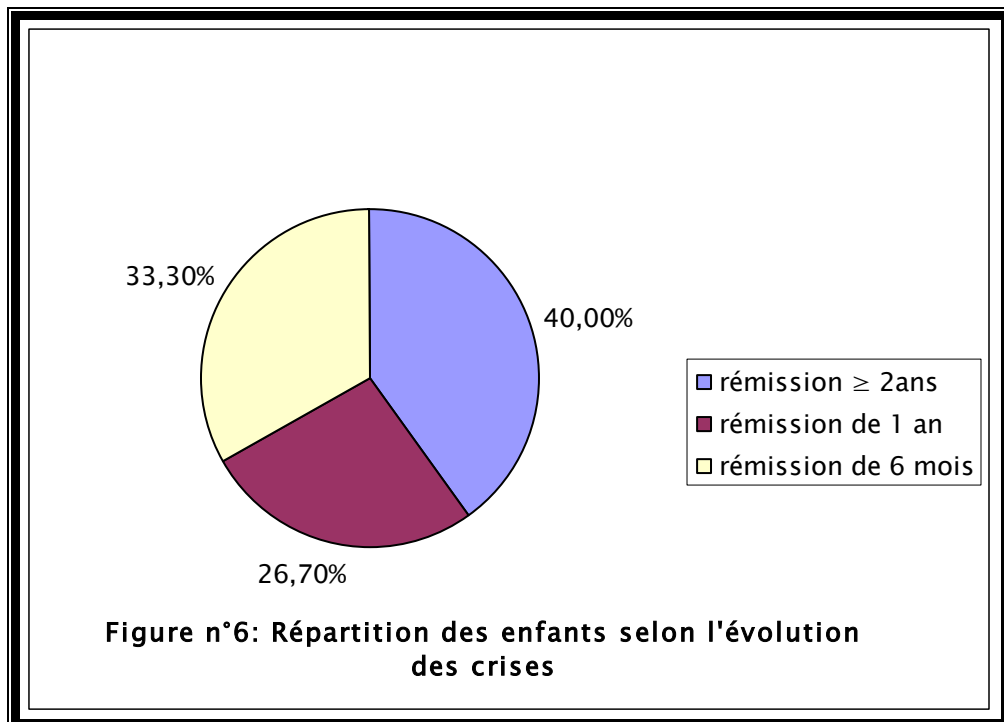
Quatre enfants de notre série ont été perdus de vue et le suivi n'a concerné que les 30 restants (88,2%).

Nous avons constaté une rémission complète des crises (≥ 2 ans) dans 12 cas (40%), une rémission de 1 an dans 8 cas (26,7%) et une de 6 mois dans 10 cas (33,3%) (Figure n°6).

Nous avons remarqué des difficultés scolaires chez 12 cas des enfants scolarisés et suivis (42,8%) : une dyslexie dans 1 cas, une dysgraphie dans 2 cas, un échec scolaire sans trouble spécifique dans 1 cas et une anomalie cognitive dans 8 cas.

L'analyse des anomalies cognitives rencontrées chez nos malades suivis avait permis d'identifier les troubles suivants :

- un trouble de langage dans 1 cas (3,3%).
- un trouble de mémoire dans 2 cas (6,7%).
- un trouble de compréhension avec lenteur cognitive dans 3 cas (10 %).
- un trouble de l'attention dans 2 cas (6,7%).



Nous avons constaté des troubles de comportement chez 6 patients (20%) (Tableau n°VI).

Tableau n°VI : Répartition des troubles de comportement rencontrés chez les enfants.

Trouble de comportement	Nombre de cas
Irritabilité	1
Irritabilité, agressivité et euphorie	1
Hyperkinésie	2
Fugues de la classe et agressivité	1
Agitation	1

Nous avons noté une céphalée chez 2 patients (6,67%) et une migraine chez une patiente (3,33%).

Dans notre série, 4 enfants présentaient des troubles oromoteurs (13,3%) : deux (6,67%) avaient une dysarthrie et un (3,3%) présentait un bavage.

DISCUSSION

I. Profil épidémiologique

1-Fréquence

L'ERB est le syndrome épileptique le plus fréquent au cours de l'enfance (15). Elle est apparentée à un âge et à une localisation précis avec manifestations cliniques et électro-encéphalographiques caractéristiques (16).

Selon les données de la littérature, plusieurs équipes se sont intéressées à l'épidémiologie de l'ERB, en particulier sa distribution dans la population, sa fréquence, son incidence et sa prévalence. En général, elle représente entre 6% et 16% parmi toutes les épilepsies de l'enfant (17) et une incidence approximative de 21/100.000(18).

Astradsson (19) a rapporté que l'incidence de l' ERB dans la population islandaise âgée de 3 à 15 ans est de 4,7/100.000.

Beilmann (20) a trouvé que l' ERB est la plus fréquente des épilepsies idiopathiques avec une prévalence de 0,2/1000.

Kramer (21) a décrit dans une étude Cohorte réalisée sur 440 enfants d'un hôpital urbain de neurologie pédiatrique sur 20 ans, que la fréquence de l' ERB de 8% par rapport aux autres types d'épilepsie de l'enfant. Il a déduit aussi qu'elle représente 23% des épilepsies des enfants âgés de 6 à 11 ans ; une observation similaire a été faite par d'autres (22,23).

Berg (24) a noté que l'ERB représente 9,6% des épilepsies de l'enfant dans une étude cohorte faite sur des enfants avec une épilepsie récemment diagnostiquée

Kriz (25) a trouvé que l'ERB est une entité relativement fréquente : 13,4 % du total du nombre des épilepsies de l'enfant.

Larsson et Eeg-Olofsson (26) ont trouvé que l'ERB est le plus fréquent syndrome avec une fréquence de 17%.

Dans notre série, l'ERB a représenté 6,4% des épilepsies de l'enfant. Ce pourcentage est inférieur à celui trouvé dans la majorité des publications mais il rejoint les résultats des travaux antérieurs en concluant que l'ERB est un syndrome fréquent chez l'enfant.

1 – Facteurs épidémiologiques

1-1. Age

Astradsson (19) a rapporté une moyenne d'âge au moment du diagnostic de 8,8 ans. Ce résultat est proche de celui noté dans notre série qui est 9,5 ans. Nous pensons que ce paramètre est influencé par la précocité du diagnostic : il aurait dû rejoindre l'âge de début des crises si les parents avaient consulté dès la survenue d'une première crise.

1-2. Sexe

Une prédominance masculine de l'ERB a été notée dans plusieurs séries (14, 27, 28-34) dont Lerman P (34) qui a rapporté une prévalence de 60% chez les garçons et de 40% chez les filles. Seul Astradsson (19) a noté une incidence d'ERB plus grande chez les filles que chez les garçons. Kramer (21) a rapporté dans son étude un sex-ratio de 1.

Nous avons exposé dans le tableau VII une revue de littérature de l'évaluation de cette prédominance masculine dans plusieurs séries.

Tableau VII : Distribution des patients avec ERB dans différentes séries.

Série	Année de publication	Pourcentage des garçons	Sex-ratio
Kramer (21)	1998	50%	1
Gündüz (35)	1999	65%	1,8
Borges (36)	1999	64%	1,7
Riesgo (7)	2000	53 ,3%	1,1
Miziara (37)	2002	55,75%	1,2
Ma CK (38)	2003	64%	1,7
Zhao (13)	2006	60%	1 ,5

Dans notre série, paradoxalement à la constatation courante, nous avons trouvé une prédominance féminine de l' ERB avec un sex-ratio inversé : 16/18.

Nous n'avons pas pu comparer la scolarisation et l'origine vu l'absence de publications sur ce sujet dans la limite de notre recherche.

II. Etiopathogène

Malgré sa grande fréquence, l' ERB a encore une physiopathologie non élucidée. Le rôle de la génétique n'est pas clairement établi même si la prédisposition génétique est connue jouer un rôle majeur dans l'étiologie des épilepsies idiopathiques.

Bray et Wiser (1964-1965) ont été les premiers à noter l'importance des facteurs génétiques dans ce syndrome et se sont arrivés à la conclusion que les PCT sont contrôlés par un seul gène autosomique dominant dont la pénétrance dépend de l'âge. En outre, la composante « âge dépendant » marquée pourrait impliquer ou suggérer l'existence d'un trouble héréditaire de la maturation cérébrale dont la nature exacte et la cause restent encore méconnues (39, 40).

Ceci a été confirmé par Heijbel et al (1975) qui a insisté sur le fait que les enfants porteurs du trait électroencéphalographique sont plus nombreux que ceux ayant des crises cliniques (39) : Il y a une discordance nette entre la prévalence de l' ERB (1 / 500-1 / 1000) et celle du trait électroencéphalographique ($\approx 2\%$) (41).

C'est ce trait électroencéphalographique marquant de l' ERB (les pointes ou les pointes ondes de localisation centro-temporale), et non pas l' ERB en elle-même, qui est transmis selon un mode autosomique dominant avec pénétrance incomplète et dépendante de l'âge. Par conséquent les PCT peuvent représenter un marqueur neurobiologique dans l'augmentation du risque de développement de l'ERB (42).

Heijbel et al (1975) ont supposé l'existence d'un facteur inhibiteur capable de prévenir les crises qui « peut être détruit par des facteurs externes ou internes » afin d'expliquer ce passage de « l'état infraclinique » à une épilepsie clinique active (39).

Une étude faite sur des paires de jumeaux (monozygotes et hétérozygotes) a suggéré que la génétique conventionnelle a une influence dans l'ERB mais d'autres mécanismes nécessiteront

l'exploration (43). Une étude récente datant de 2006 d'un large échantillon de jumeaux de quatre pays différents a montré une absence de toute paire jumelle avec ERB laissant suggérer que des facteurs non héréditaires sont d'importance majeure dans l'ERB. Ainsi, Le caractère familial des PCT constitue uniquement une contribution mineure à l'agrégation familiale de l'ERB. L'étiologie et le mode de transmission de l'ERB sont alors beaucoup plus compliqués que la conception initiale (44).

La première preuve de liaison dans les familles avec PCT a été trouvée en 2000 sur le chromosome 15q14 (bande 14 du bras long du chromosome 15) (41). Une liaison qui a été déjà annoncée depuis 1998 par Neubauer (42) qui a pu identifier, après une étude de 22 familles, un *locus situé à proximité du gène CHRNA7 (le gène de la sous unité α 7 du récepteur nicotinique de l'acétyl choline) en 15q14 pouvant être impliqué chez les ascendants.

Scheffer (45) a rapporté que l'épilepsie rolandique autosomique dominante avec dyspraxie de la parole, qui est potentiellement un outil précieux pour comprendre la génétique de l'ERB, est un intéressant désordre autosomique dominant avec pénétrance augmentée à la fois des crises et de la dyspraxie de la parole décrit dans une famille australienne en 1995. Actuellement, on pense que l' ERB suit un mode d'hérédité complexe bien que les premières études aient suggéré un mode autosomique dominant de transmission du trait électroencéphalographique avec une pénétrance âge dépendante.

Une autre hypothèse physiopathologique classique de l'origine de l'ERB est l'hyperexcitabilité corticale âge dépendante des aires spécifiques (46).

Nous avons vu dans cette revue de la littérature que les avancées dans la connaissance de la génétique de l'ERB ont été très importantes. Mais malgré toutes les études réalisées jusqu'à ce

*locus : Emplacement précis d'un gène sur le chromosome qui le porte.

jour, d'autres études physiopathologiques devraient être réalisées pour mieux cerner l'étiopathogénie de ce syndrome notamment la réalisation d'études électrophysiologiques des mutants mis en évidence.

III. Antécédents

1-Antécédents personnels

1-1. Grossesse et accouchement

Seulement 12 (35,3 %) des mères des enfants avec ERB ont été suivies au cours de leurs grossesses. Un résultat que nous attribuons au pourcentage des enfants d'origine rurale et périurbaine (53%), vu que la notion de surveillance de grossesse n'est pas complètement assimilée par « les mères » de ces origines.

Vingt sept accouchements (79,4%) se sont déroulés à l'hôpital ; un pourcentage qui pourrait refléter l'amélioration d'accès aux formations hospitalières par les parturientes.

Tous les enfants ont été nés à terme à l'exception d'un cas d'accouchement prématuré et un cas de dépassement de terme.

Tous les accouchements ont été réalisés par voie basse sauf un seul cas par césarienne.

Nous avons trouvé une souffrance néonatale modérée chez 3 enfants de notre série (8,8%). Malheureusement, dans la limite de notre recherche, nous n'avons pas trouvé de publications sur ce sujet là sauf Riesgo (7) qui a cité dans sa série un pourcentage de souffrance néonatale de 3,3%. La présence de lien entre une souffrance néonatale et l'ERB n'a pas suscité beaucoup d'intérêt.

1-2. Vaccination

Tous les enfants ont été vaccinés selon le programme national d'immunisation suggérant la généralisation du programme de vaccination dans notre pays.

1-3. Développement psychomoteur

Un simple retard de développement psychomoteur avec par la suite un développement neurologique strictement normal a été trouvé chez 4 enfants de notre série (11,8%). Nous n'avons pas pu comparer ce résultat avec d'autres séries vu l'absence de publications à ce sujet dans la limite de notre recherche.

1-4. Latéralité

Dans notre travail, 3 enfants ont été gauchers (8,8%). Gündüz (35) en a constaté 15% sans mentionner de lien entre épilepsie et latéralité.

1-5. Autres

Dans notre série, nous avons noté une convulsion fébrile dans 7 cas (20,6%), une méningite non documentée dans 2 cas (5,9%) et un traumatisme crânien bénin dans 4 cas (11,7%).

Selon Ma CK (38), une histoire de convulsion fébrile est relevée chez 14% des enfants de sa série. Verroti (47) en a trouvé un pourcentage de 23,4%, Riesgo (7) l'a noté uniquement dans 3,3% des cas et Zhao (13) dans 16% des cas. L'histoire de convulsion fébrile pourrait être un facteur retardant la rémission ce qui va être plus détaillé dans l'évolution (page : 40).

2- Antécédents familiaux

Dans son étude rétrospective sur 50 enfants chinois avec ERB, Ma CK (38) a rapporté une histoire familiale d'épilepsie dans 10% des cas.

Gündüz (35) a noté un antécédent familial d'épilepsie et /ou convulsions fébriles dans 60% des cas.

Zhao (13) a trouvé dans 20,7% des cas un antécédent familial d'épilepsie.

Verroti (47) a trouvé sur un nombre de 64 enfants avec ERB 6 (9,4%) antécédents familiaux de premier degrés d'épilepsie (dont deux sont ERB) et 4(6,25%) antécédents familiaux de deuxième degrés d'épilepsie ce qui donne dans l'ensemble un pourcentage de 15,65% d'antécédents familiaux d'épilepsie.

Dans notre série, la présence de cas similaires d'ERB n'a pas été notée chez aucun patient mais un antécédent familial d'un autre type d'épilepsie a été trouvé chez 4 enfants (11,7%) (Convulsions tonico-cloniques généralisées chez deux oncles, un maternel et un paternel, et une sœur âgée de 17 ans et des convulsions fébriles partielles chez une sœur âgée de 3ans). Ainsi, nous avons constaté une différence entre les études qui s'accordent quand même sur le fait que l'antécédent familial d'épilepsie n'est pas le seul à être impliqué dans la survenue d'ERB : d'autres facteurs restent à élucider.

Les parents de 5 (14,7%) de nos malades ont été consanguins : 2 cas de consanguinité de premier degré, 2 cas de consanguinité de deuxième degré et un cas de consanguinité de troisième degré. Gündüz (35) a noté la présence de consanguinité (sans précision du degrés) chez 25% des cas.

Par ailleurs, nous n'avons pas trouvé, dans la limite de notre recherche une relation causale entre la notion de consanguinité et l'ERB.

IV. Diagnostic

Le diagnostic de l'ERB est basé sur les manifestations critiques caractéristiques et l'EEG typique avec pointes-ondes localisées au niveau centro-temporal (centro-pariétal, fronto-central, centro-occipital) : les décharges rolandiques (1, 6,13).

1_ Diagnostic clinique

1-1. L'âge de début des crises

L'âge de manifestation de l' ERB se situe entre 3 et 13 ans (1,3, 4,10-12).

La distribution d'âge de début des crises dans notre étude a montré que la majorité des enfants ont eu leurs premières crises avant l'âge de 11 ans avec un pourcentage de 97,1%. Nos résultats ont été similaires à ceux constatés par Miziara (37) : 98,36% des enfants avec ERB ont eu leurs premières crises avant l'âge de 11 ans, et par Zhao (13) :80% des malades ont eu leurs premières crises avant l'âge de 11 ans.

Nous avons trouvé un pic d'âge à 10 ans. Celui-ci est plus grand que le pic d'âge de 8-9ans rapporté dans la majorité des séries des pays de l'ouest (28-30,48) et celui rapporté dans une étude chinoise (38) et une autre taiwanaise (49).

Le tableau n°VIII compare les résultats de deux études de : Genton (50) et Riesgo (7), effectuées respectivement entre 1986-1997 et 1994-1996 et les résultats de notre étude :

Tableau n° VIII : Tableau comparatif des mesures de l'âge de survenue de l'ERB entre trois études.

Paramètres d'âge	Genton 1986–1997 74cas : [2 à 13ans]	Riesgo 1994–1996 60cas : [1 à 14 ans]	Notre série 2003–2006 34 cas : [1 à 16ans]
moyenne	7,4	6,04	6,2
médiane	7,5	5,5	6

Nous constatons que Les valeurs des moyennes et des médianes se rapprochent d'une étude à l'autre.

Dans notre série, les âges de début des crises balancent entre 1 et 12 ans avec une moyenne de 6,2 ans ce qui n'est pas du tout loin des résultats des différentes publications (2, 7,13, 14, 38).

1-2. crise

La sémiologie de la crise est le plus souvent rapportée par les patients et les témoins : La présentation typique de la crise rolandique est une crise partielle avec paresthésies (par exemple des sensations de piqûres d'épingles ou d'aiguilles au niveau de la langue ou l'intérieur des joues) et une activité tonique ou clonique au niveau de la partie inférieure de la face associée à un bavage et une dysarthrie ou anarthrie (40 %). La participation de l'épiglotte et le pharynx (>50%) produit des sons gutturaux avec contractions possibles des muscles respiratoires et abdominaux (pareil à un effort de vomissements). Les crises surviennent communément la nuit et peuvent secondairement se généraliser. La parésie de Todd post -critique est observée dans 10% des cas. Dans plus de 60% des cas, la conscience est préservée dans les crises rolandiques (14,37, 51,52).

En concordance avec le travail de Kowacs (53) qui a étudié les caractéristiques cliniques chez 53 patients avec ERB, nous avons constaté que les crises partielles simples avec arrêt de la parole étaient plus fréquentes que les autres types de crises (82,3%). Un résultat presque identique de celui noté par Zhao (13) :82,2%. D'autres auteurs comme Gündüz (35) et Kriz (25) ont noté les mêmes constatations.

Très fréquemment, ces crises surviennent quand l'enfant est endormi (51–80%) ou somnolent (avant de dormir ou immédiatement après le réveil). Dans 15% des cas les crises surviennent à la fois au cours du sommeil et au réveil et dans 10–20% seulement au réveil (52).

Nos résultats s'intègrent parfaitement dans ces intervalles :73,6% des enfants ont eu leurs crises au sommeil ou au réveil, 14,7% à la fois en étant endormi et réveillé et 11,7% uniquement en état de veille.

Miziara (37) a conclu dans son évaluation de 61 enfants avec ERB une prédominance des crises durant le sommeil (75,4%). Un résultat très proche de celui noté dans notre travail 73,6%.

Nous avons trouvé une généralisation secondaire chez 32,3% de nos malades. Gündüz (35) l'a notée également chez 30% de ces patients et Zhao (13) uniquement chez 19,9%.

Une perte de connaissance a été trouvée chez 26,5 des patients de notre série. Gündüz (35) l'a notée chez 30%.

Dans une étude cohorte menée par Dai (54), une parésie post critique a été remarquée dans 11,5% des patients, en soulignant que la présence d'un déficit moteur post critique ne doit pas exclure le diagnostic d'ERB. Gündüz (35) n'a trouvé aucun cas de parésie de Todd. Zhao (13) l'a notée dans 13% des cas. Nous, nous l'avons notée chez 11,7% de nos malades.

La durée des crises est de quelques secondes (30–60s) à quelques minutes (moins de 2–3 min) ; En général, les crises nocturnes durent plus que les crises diurnes (52).

Nous avons de même conclu que la durée des crises chez les enfants est de 1 à 2 min dans la majorité des cas (82,3%) et qu'elle est de quelques minutes à une heure quand il s'agissait d'hémiconvulsions ou de crises avec généralisation secondaire.

La fréquence des crises rolandique est généralement faible (39,55). Zhao (13) a conclu que 73,2% des malades de sa série ont eu une seule crise ou moins de 6 crises/an. Nous avons fait une observation similaire en notant que plus des deux tiers des cas ont eu des crises peu fréquentes : 79,5% ont eu une crise unique ou moins de 6 crises /an.

2- Diagnostic paraclinique

2-1. Electroencéphalogramme

Le trait électroencéphalographique de l'ERB est les décharges rolandiques.

Ces pointes sont unilatérales dans $\approx 60\%$ de tous les cas et bilatérales dans $\approx 40\%$. Elles peuvent être uni- ou même multifocales (11, 31, 56,57). Cependant, l'activité de fond reste normale. Le fait que les crises rolandiques intéressent souvent les muscles de la face et oropharyngés suggère que ces décharges épileptiques prennent leur origine du cortex rolandique inférieur (5,58). Gündüz (35) et Zhao (13) rejoignent la majorité des études et ont observé respectivement une unilatéralité des pointes dans 66,7% et 75,3% des cas.

Dans notre travail, au contraire de la majorité des études, nous avons trouvé plutôt une prédominance des pointes bilatérales (85,7%), un tracé de fond normal dans 85,7% : presque la même fréquence a été observée par Zhao (13) :86,6% ; et une majoration des pointes lors du sommeil dans 78,6%. La raison de cette différence entre notre étude et les rapports antérieurs en

matière de latéralisation des pointes est non connue et nécessiterait plus d'investigations : éventuellement en augmentant l'échantillon des malades.

Riesgo (7) a proposé dans son étude que la bilatéralité des décharges rolandiques serait un des critères électro-encéphalographiques de « bénignité » alors que Gregory et Wong (59) ont rapporté que l'unilatéralité ou la bilatéralité des décharges n'ont pas d'impact sur le pronostic.

Archer (60) a noté que la combinaison EEG/IRM fonctionnelle serait un outil, prochainement, pour explorer les mécanismes de génération des pointes et des crises rolandiques. En outre, Capell J et al (61) ont conclu que la magnétoencéphalographie en combinaison avec l'EEG pourrait permettre une analyse plus fine de l'ERB.



Figure n°7 : crise rolandique chez une fille de 9 ans. On note des pointes dans la région centro-temporale gauche et des décharges pointes-ondes globales avec un rythme de fond normal (13).

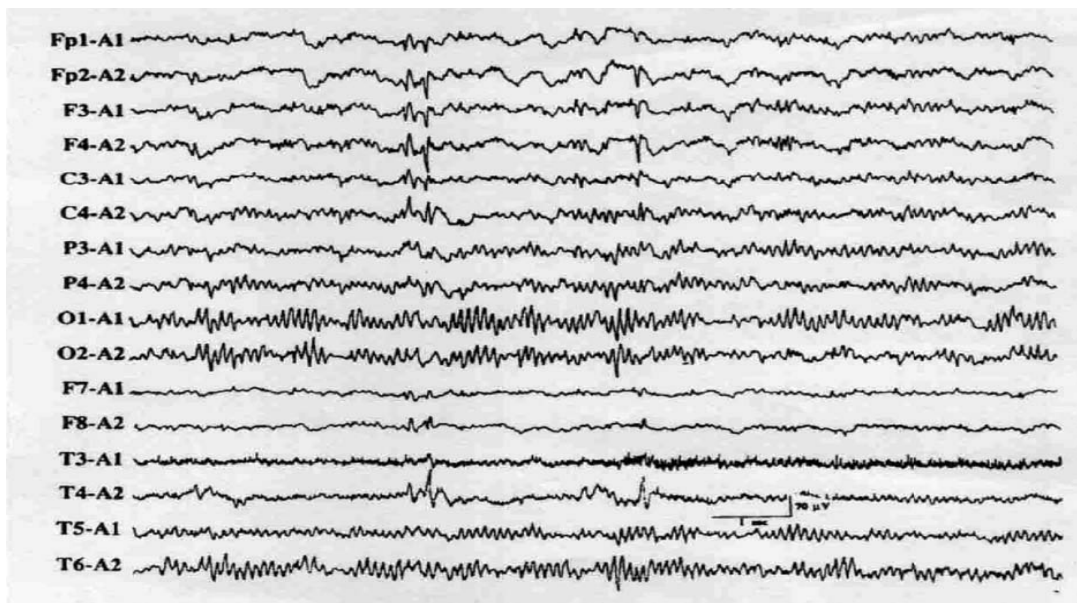


Figure n°8 : crise rolandique chez une fille de 9 ans. On note les pointes-lentes au niveau de la région centro-temporale droite (13).

2-2. Imagerie cérébrale

Il y a une notion consensuelle que les épilepsies partielles bénignes de l'enfance, dont l'ERB, sont développées chez l'enfant sans aucun déficit intellectuel ni neurologique (56). Cependant, on peut diagnostiquer une ERB chez des enfants avec ou sans lésions organiques (56,62).

Riesgo (7) a fait une neuroimagerie chez 55 des 60 enfants de son étude et il a pu relever une atrophie corticale à des degrés variables dans six cas et une hydrocéphalie dans un cas.

Santanelli et al (63) ont rapporté trois cas d'ERB survenant chez des enfants avec lésions cérébrales (agénésie du corps calleux, lipome du corps calleux et toxoplasmose congénitale).

Gelisse (64) a aussi rapporté un cas d'ERB avec une atrophie hippocampique et a réalisé secondairement une étude plus large afin d'étudier la prévalence des anomalies de neuro-imagerie chez les enfants avec une ERB et l'influence de ces anomalies sur l'expression clinique et électroclinique de cette épilepsie (65) et a trouvé ainsi une anomalie chez 14,1% (cinq cas de dilatation ventriculaire, un cas d'atrophie hippocampique, 1 cas d'agénésie du corps calleux, 1 cas de microkyste épiphysaire, 1 cas de micropolygyrie bi-operculaire et un cas de kyste du septum lucidum). Il a conclu enfin que la présence d'anomalie anatomique peut contribuer à l'expression de la susceptibilité de survenue de crises chez des patients prédisposés par diminution du seuil épileptogène et pourraient donc transformer une prédisposition génétique en une condition clinique, même si elles ne sont présentes que chez une minorité des patients avec ERB et n'influencent pas le pronostic.

Lerman et al (27) ont déjà signalé depuis 1975 que l'épilepsie partielle peut être bénigne malgré la présence de lésions cérébrales.

Lundberg et al (66) a pu révéler, par des examens IRM chez 18 malades avec ERB, une asymétrie hippocampique et un hypersignal en T₂ au niveau de la jonction matière grise et blanche des lobes frontal et temporal dans 10 cas. Les auteurs ont suggéré que l'hypersignal en T₂ pourrait refléter une anomalie du développement mais n'ont offert aucune interprétation à l'asymétrie hippocampique. Cependant, les symptômes cliniques des crises dans L'ERB ne sont pas évocateurs de la participation hippocampique (64).

La découverte de lésions cérébrales structurales est purement une coïncidence et l'épilepsie ne peut pas leur être attribuée (65). Ce qu'était le cas dans notre série ou nous avons trouvé dans un cas une dilatation des sillons sous corticaux de la frontière pariéto-occipitale droite avec attraction de la corne occipitale homolatérale d'allure séquellaire, une dilatation biventriculaire chez un malade et des calcifications thalamiques bilatérales chez un autre.

V. Profil thérapeutique

Dans notre travail, 74,2% des enfants ont été traités par le valproate de sodium (15 à 30 mg/kg/j) et 25,8% par la carbamazépine (10 à 20 mg/kg/j) et nous n'avons noté aucune rechute.

Comme dans notre série, Zhao (13) a traité 98 patients par la carbamazépine ou le valproate de sodium. En revanche, il a noté une rechute chez 6 patients.

L'abstention thérapeutique dans la plupart des cas d'épilepsie à PCT est la règle, l'arrêt des crises est attendu avant la fin de l'adolescence. Si malgré tout, un traitement est débuté, la pharmaco-sensibilité de ces crises n'est pas systématique (67-72).

L'arrêt de traitement lorsque l'épilepsie est contrôlée est envisageable pour la plupart des auteurs après un délai de deux ans sans crise. Cependant, il semble que ce délai puisse être écourté si les crises ont été rares et rapidement maîtrisées par le premier traitement donné (55,73-76).

Malgré que la carbamazépine semble être significativement supérieure au valproate dans les épilepsies partielles (77–81), elle peut avoir un effet aggravant (55). Nous avons fait une observation similaire en constatant l'augmentation de fréquence des crises avec généralisation secondaire chez deux malades de notre série traités par la carbamazépine et chez qui nous avons alterné par le valproate de sodium qui a amélioré les crises.

Les résultats d'une étude faite en 2005 (82) sur 70 enfants récemment diagnostiqués porteurs d'ERB a suggéré qu'effectivement l'oxcarbazépine, en traitement à long terme d'ERB, prévient les crises, normalise l'EEG et paraît capable de préserver les fonctions cognitives et les aptitudes comportementales. En concordance avec ces résultats, Wheless JW et al (83) ont rapporté que l'oxcarbazépine et la carbamazépine sont les traitements de choix en matière d'ERB, avec la gabapentine, la lamotrigine et le lévétiracetam.

Coppola G et al (84) réalisent en 2006 une étude prospective dans le but d'essayer le lévétiracetam et l'oxcarbazépine chez des enfants porteurs d'une ERB. Ils ont fait le suivi de 39 malades pendant une moyenne de 18,5 mois et ils ont traité 21 par le lévétiracetam et 18 par l'oxcarbazépine. Ils n'ont noté d'effets secondaires que chez 5 (céphalée minime, perte transitoire d'appétit et somnolence). Ainsi, ils ont suggéré que l'oxcarbazépine et le lévétiracetam en monothérapie pourraient être potentiellement les anti-épileptiques les plus tolérés et les plus efficaces dans le cadre d'ERB. On sera confronté alors à une contrainte de coût du traitement de l'ERB.

VI. Profil évolutif

Il n'y a pas une seule durée précise acceptée pour définir une rémission (85,86). En revanche, une rechute a été définie par la survenue de n'importe quelle crise après deux années de rémission (85). Aucun de nos patients n'a présenté une rechute. Par opposition, Berg (85)

a noté dans son étude une rechute chez 6% des enfants avec une ERB. Pour lui, ces rechutes étaient dues à : – la diminution des doses

–arrêt de toute médication après la rémission

–absence d'aucun traitement depuis le diagnostic de l'ERB

Le même auteur a rapporté dans son étude cohorte faite sur des enfants épileptiques tous syndromes confondus recrutés entre 1993 et 1997 que 91% des enfants avec une ERB avaient eu une rémission de deux ans. Une durée minimale de 2 ans de suivi a été obtenue chez 96,9% des enfants de l'étude et la médiane de durée de suivi a été de 5,3 ans. Dans notre travail, la durée moyenne de suivi a été de 1,65 ans ce qui pourrait expliquer que nous n'avons noté une rémission de deux ans que chez 40% de nos malades.

Berg (85) a conclu qu'une histoire familiale d'épilepsie chez les ascendants de premier degré uniquement et la fréquence initiale des crises augmentée ont diminué significativement la probabilité de rémission. Tandis que ni l'antécédent de convulsion fébrile ni le nombre de crises avant le diagnostic n'ont été associés significativement à une obtention de rémission (85). Dans notre étude, nous avons constaté que 58,3 % des enfants avec une rémission moins de deux ans ont eu une convulsion fébrile au bas âge et que 16,7% parmi eux ont un antécédent familial d'épilepsie mais l'établissement d'une relation causale n'a pas été l'objectif de notre travail.

Nous avons trouvé des difficultés scolaires chez 42,8% des enfants (tableau n°IX).

Tableau n°IX : Difficultés scolaires rencontrées chez les enfants.

Difficulté scolaire	Nombre de cas
Dyslexie	1
Dysgraphie	2
Anomalie cognitive	8
Echec scolaire sans trouble spécifique	1

Staden et al (87) ont rencontré un affaiblissement de la capacité de la lecture et de l'écriture chez les patients avec ERB contrairement à une absence de difficultés de compréhension des mots. Des déficits de la capacité de lecture et d'écriture ont été aussi identifiés par D'Alessandro et al (88). Par ailleurs, des études suffisantes du fonctionnement de langage au cours de l'ERB n'ont pas été faites. Néanmoins, un affaiblissement de la capacité de langage pourrait être attendu vu la concentration des décharges épileptiques au niveau de la région centrale avec une prédominance au niveau de l'aire rolandique inférieure et les régions sylviennes. Les études des tomographies par émission de positron ont montré que le cortex péri-sylvien peut être considéré « la zone cœur » du processus de langage (89).

Plusieurs études ont montré que les performances des enfants avec ERB s'améliorent quand l'activité électroencéphalographique diminue ou disparaît (90,91).

Les résultats de l'étude de Lindgren et al (89) ont indiqué que le développement cognitif chez les enfants avec ERB à la fin de la phase active du syndrome ressemble à celui des enfants sains et ont suggéré que la mémoire immédiate et l'apprentissage de données visio-spatiales

ont été relativement non affectées chez les enfants avec ERB contrairement aux résultats d'une étude précédente (90).

Dans notre travail, nous avons trouvé une anomalie cognitive dans 8 cas : un cas de trouble de langage, deux cas de trouble de mémoire, trois cas de trouble de compréhension et de lenteur cognitive et deux cas de trouble de l'attention.

Nous proposons de suivre, à moyen et à long terme nos malades afin d'évaluer l'amélioration ou une éventuelle aggravation des performances scolaires surtout après une phase de rémission clinique et électroencéphalographique satisfaisantes.

En outre, des difficultés spécifiques d'apprentissage ont été aussi décrites par D'Alessandro et al (88), Piccirilli et al (92) et Croona et al (16,93). Cependant, la capacité intellectuelle globale de ces enfants n'est pas très différente selon la plupart des études (89, 90-95). Bien que le syndrome soit considéré comme étant bénin, quelques déficits ont été décrits dans les tests neuropsychologiques des enfants avec ERB (16,35,95). Ainsi, La nature bénigne du syndrome a constitué récemment un challenge vu la mise en évidence de déficits cognitifs de l'attention, des compétences visio-motrices et une variété de déficits de langage (16,87).

En effet, des difficultés cognitives ont été rapportées associées à l'ERB dans plusieurs publications (35, 87, 96-98).

En fait, Gobbi G et al (99) ont noté que des déficits neuropsychologiques spécifiques stables ou intermittents sont fréquents avec l'ERB et peuvent affecter les capacités scolaires et adaptatives.

Tedrus GM et al (100) ont indiqué la possibilité de présence d'une relation entre l'activité électrique cérébrale et la tendance à avoir des performances cognitives inférieures chez les enfants avec ERB.

La question majeure qui se pose actuellement est la suivante: ces difficultés précédemment citées sont-elles transitoires et dues à un processus de maturation? Saint-Martin et al (94) ont signalé que la présence de foyers épileptiques actifs pourrait très bien interférer avec la maturation normale des fonctions cognitives. C'est pourquoi nous avons besoin d'études longitudinales pour enquêter sur cette hypothèse et ses conséquences à long terme.

Des troubles de comportement entre autres déficit d'attention et hyperactivité ont été rapportés par plusieurs auteurs (7,16, 93,95, 101). De même dans notre travail, nous avons remarqué 2 cas d'hyperkinésie et 4 autres troubles de comportement.

Dans un travail récemment publié, Wirrell et Hamiwka (102) ont conclu que l'ERB, de façon pareille à toutes les epilepsies partielles indépendamment de leurs étiologies, est associée à un taux élevé de migraine chez les enfants.

Dans notre série nous n'avons trouvé qu'un seul cas de migraine chez une patiente et deux cas de céphalée. Un résultat qui pourrait être influencé par l'absence de précision des données recueillies auprès des enfants et leurs parents afin de faire la différence entre une migraine et un autre type de céphalée.

Les déficits oromoteurs ont été décrits chez les patients avec ERB (103). Selon Fejerman et al (103), la prévalence des dysfonctions oromotrices transitoires est de 0.6% des patients avec ERB. Selon Kramer (104) ces déficits oromoteurs périodiques spécifiques doivent être considérés comme un élément du spectre clinique de l'ERB et doivent être identifiés et rapidement traités car il s'agit souvent d'une manifestation de détérioration clinique.

Dans notre étude, nous avons trouvé un trouble oromoteur dans 10% des cas (deux dysarthries et un bavage).

CONCLUSION

L'ERB demeure une épilepsie fréquente de l'enfant. Nonobstant les études réalisées jusqu'à ce jour, son étiopathogénie n'est pas complètement élucidée. Son diagnostic est facile devant les symptomatologies clinique et électroencéphalographique.

Actuellement, l'inutilité de l'imagerie cérébrale en matière d'ERB est rediscutée : l'ERB peut survenir chez des enfants avec des lésions organiques.

L'avènement de nouvelles molécules en matière de thérapeutique pose le problème de coût.

Enfin, le caractère « traditionnel » de b nignit  de l'ERB est contest  vu le challenge pos  par son association fr quente   des anomalies cognitivo-comportementales.

RESUMES

RESUME

L'épilepsie rolandique bénigne (ERB) ou l'épilepsie bénigne à pointes centro-temporales est l'épilepsie la plus fréquente de l'enfant caractérisée par une présentation électro-clinique bien définie et par un pronostic favorable.

Notre étude rétrospective a porté sur 34 enfants vus et suivis en consultation du service de pédiatrie A (Pr.Bouskraoui) du CHU Mohamed VI pour ERB, sur une période allant de août 2003 jusqu'à octobre 2006.

L'ERB a représenté 6,4% de la pathologie épileptique des enfants suivis dans notre formation. Les âges extrêmes ont été de 1 et 16 ans avec une moyenne de 9,5 ans et une prédominance féminine (sex-ratio à 0,88).

La symptomatologie a été dominée par des crises simples (rolandiques typiques) avec un âge de début des crises entre 1 et 12 ans (pic à 10 ans).

L'EEG a été affirmatif dans 14 cas (décharges rolandiques) et normal dans 9 cas.

La TDM cérébrale a été faite chez 7 patients : elle s'est révélée normale dans 4 cas et a montré une dilatation biventriculaire chez un malade, une dilatation des sillons sous corticaux de la frontière pariéto-occipitale droite avec attraction de la corne occipitale d'allure séquellaire chez un malade et des calcifications thalamiques chez un autre.

L'IRM cérébrale faite chez une seule patiente a été normale.

Vingt-trois des malades de notre série (74,2%) ont été traités par le valproate de sodium (15 à 30 mg/kg/j) et 8 (25,8 %) par la carbamazépine.

Nous avons perdu de vue 4 malades de notre série avec constatation d'une rémission complète des crises (une durée supérieure ou égale à 2ans) dans 12 cas.

Nous avons trouvé des difficultés scolaires dans 42,8% des cas, des anomalies cognitives dans 26,7% des cas, des troubles de comportement dans 20% des cas, une céphalée dans 6,67% des cas, une migraine dans 3,33% des cas et un trouble oromoteur (dysarthrie ou bavage) dans 13,3%des cas.

Malgré toutes les études réalisées jusqu'à ce jour, l'ERB reste un sujet de recherche actuelle accrue en matière d'étude de son origine génétique, du challenge que pose sa bénignité vu son association à des déficits cognitifs et l'avènement de nouvelles molécules en matière de thérapeutique contrastant entre efficacité et coût.

SUMMARY

Benign rolandic epilepsy (BRE) or benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes is the most frequent epilepsy of children characterised by a well defined electroclinic presentation and a favourable prognosis.

Our retrospective study included 34 children seen and followed-up for BRE in consultation of paediatric service A (Pr Bouskraoui) of Mohamed VI University Hospital Center during the period dating between August 2003 and October 2006.

BRE represented 6, 4% of epileptic pathology of children followed-up in our service. Extreme ages defined at one year-old and sixteen years-old with an average age of 9,5 years-old and dominance of females cases (gender ratio 0.88).

The symptomatology was dominated by simple partial seizures (typical rolandic seizures) with age of onset of seizures between one year-old and twelve years-old (10 years peak).

The electroencephalogram (EEG) was affirmative (rolandic discharges) in 14 cases and normal in 9 cases.

The computed tomography (CT) was performed in 7 cases. In three, CT was abnormal: ventricular dilatation in one, dilatation of under-cortical furrows of the right parieto-occipital border with attraction of homo-lateral occipital horn in one case, and bilateral thalamic calcifications in another case.

Magnetic resonance imaging (MRI) was performed in one case and didn't show any anomalies. Twenty-three of our patients (74.2%) were treated by sodium valproate (15-30mg/kg/j) and eight (25.8%) by carbamazepine (10-20mg/kg/j).

We lost contact with 4 patients of our study and we noted total recovery (for a period superior or equal to 2 years) in 12 cases.

We found that patients had school difficulties in 42,8% of cases, cognitive anomalies in 26,7% of cases, behaviour disorders in 20%, head-ache in 6,67%, migraine in 3,33% and oromotor disorder (dysarthria and dribbling) in 13,3% of cases.

In spite of all the studies done to our days, BRE remain a subject of accelerated present research in the field of its genetic origin, a challenge because its benign character is nevertheless associated to cognitive deficiencies, and the present availability of new molecules for treatment with contrasting efficiency and cost.

ملخص

مرض الصرع الرولاندي الحميد، أو الصرع الصدغي المركزي، هو صرع شائع لدى الأطفال. ويتميز بخصوصية كهر-سريرية محددة بشكل جيد ويتكهن جيد للمستقبل.

شملت دراستنا الاسترجاعية أربعاً وثلاثين طفلاً تمت معاينة حالتهم وتتبعها في الاستشارة الطبية لمصلحة طب الأطفال "أ" (الأستاذ بوسكراوي) التابع للمستشفى الجامعي محمد السادس، لإصابتهم بمرض الصرع الرولاندي الحميد، خلال المدة المتراوحة بين غشت 2003 وأكتوبر 2006.

مثل الصرع الرولاندي الحميد 6.4 في المائة من مجموع أمراض الصرع عند الأطفال، المتابعين في مصلحتنا. تراوحت أعمار المصابين بين سنة واحدة كحد أدنى و16 سنة كحد أقصى، بمعدل تسع سنوات ونصف، وهيمنة جنس الإناث.

بينت دراسة الأعراض هيمنة التشنجات الجزئية البسيطة (التشنجات الرولاندية النموذجية)، وتراوح سن بداية النوبات بين سنة واحدة و12 سنة (10 سنوات عند الذروة).

كان التخطيط الكهربائي للدماغ إيجابياً في 14 حالة (شحنات كهربية رولاندية) وطبيعياً في تسع حالات. أخذنا صوراً شعاعية بالسكانير الدماغية لسبعة مرضى، وكانت نتيجتها طبيعية لدى أربعة منهم. وبينت اتساعاً للبطينات الدماغية عند مريض واحد، اتساعاً للأخاذيذ التحشيرية للحد الجدار-قفائي الأيمن مع انجذاب للقرن القفائي ذي مظهر عقبولي عند مريض واحد وتكلسات بالمهاد البصري عند مريض آخر.

وجاءت نتائج الفحص بالرنين المغناطيسي الدماغية المنجز عند مريضة واحدة طبيعية.

عالجنا أثناء دراستنا 23 مريضاً (74.2 في المائة) بـ"فالبروات الصوديوم" (15 إلى 30 ملغ/كغ في اليوم) وثمانية (25.8 في المائة) بـ"الكاربامازيبين".

توقف أربعة مرضى عن المتابعة أثناء مدة دراستنا، وسجلنا شفاء تاماً من النوبات (أكبر من أو يساوي سنتين) لدى 12 حالة.

وجدنا صعوبات مدرسية عند 42.8 في المائة من الحالات، اضطرابات إدراكية لدى 26.7 من الحالات، اضطرابات سلوكية عند 20 في المائة من الحالات، أوجاع رأس لدى 6.67 في المائة، مرض الشقيقة عند 3.83 في المائة، ومشاكل في حركية الفم (تشوه في النطق أو سيلان اللعاب) عند 13.3 في المئة من الحالات.

بالرغم من كل الدراسات المنجزة، إلى يومنا هذا، فإن مرض الصرع الرولاندي الحميد مازال يشكل حالياً موضوع أبحاث مكثفة في مجال أصله الجيني، والتحدي المطروح بسبب طبيعته الحميدة وارتباطه باضطرابات إدراكية، وظهور جزينات جديدة في إطار العلاج، الشيء الذي يطرح إشكالية الفعالية في مقابل الكلفة.

ANNEXES

Fiche d'exploitation : Epilepsie rolandique bénigne

° **Nom & prénom :**

° **Niveau scolaire :**

° **Age :**

° **Origine :** Urbain Périurbain

° **Sexe :** M F

Rural

° **Antécédents personnels :** * Grossesse : Suivie oui non

Prise médicamenteuse oui non

Notion d'irradiation oui non

Autres :

* Accouchement : A terme Prématuré

A domicile A l'hôpital

Voie basse Césarienne

Souffrance néonatale : oui non

* Vaccination : Programme national d'immunisation Autres :

* Développement psychomoteur : -maintien de la tête :

-position assise :

-marche :

-langage :

* Latéralité :

* Antécédents médicaux : - Convulsion fébrile oui non

- Méningite oui non

- Autres :

* Antécédents chirurgicaux : -Traumatisme crânien oui non

° **Antécédents familiaux :** -consanguinité oui non degrés :

-Cas similaires dans la famille oui non

-Autres :

Clinique :

*Age de début des crises :

* Horaire : diurne (au réveil) nocturne (à l'endormissement ou pendant le sommeil)

*Crise (description détaillée) :

* Perte de connaissance : oui non

* Généralisation secondaire : oui non

* Déficit moteur post-critique : oui non

* Trouble de conscience post-critique : oui non

* Fréquence des crises : /semaine; /mois ; / an.

* Examen général :

* Examen neurologique :

* Examens des autres appareils :

Paraclinique :

***Electroencéphalogramme** :- Intercritique(de veille) : Pointes Pointes lentes Pointes-ondes

Unilatérales Bilatérales

Unifocales Multifocales

Isolées En bouffées

.Tracé de fond : Normal Perturbé

- Au cours du sommeil : Augmentation des décharges rolandiques :

oui non

Effet de l'hyperventilation :

* **Imagerie cérébrale** : -Atrophie hippocampique : oui non

-Dysplasie corticale : oui non

-Dilatation ventriculaire : oui non

-Autres :

° **Traitement**: oui non

-valproate de sodium posologie en mg/kg/j :

-carbamazépine „

-phénobarbital „

-autres

-Effets secondaires :

° **Evolution** : -difficultés scolaires : oui non Dyslexie dysgraphie autres :

-céphalée -migraine

-troubles oromoteurs : dysarthrie bavage

-troubles cognitifs : de langage de mémoire de compréhension

de l'attention dyspraxie dysgnosie

-troubles comportementaux : oui non

-autres :

° **Commentaires** :

REFERENCES

1. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389–399.
2. Nayrac P, Beaussart M. Les pointes–ondes prérolandiques : Expression EEG très particulière : Etude électroclinique de 21 cas. *Rev Neurol* 1958 ;99 :201–206.
3. Bancaud J, Colomb D, Dell MB. Les pointes rolandiques: un symptôme EEG propre à l'enfant. *Rev Neurol* 1958 ;99 :206–209.
4. Aicardi J. Epilepsy in children . In: Aicardi J, eds. International review of child neurology series. 2nd ed. New York: Raven Press,1994:138–146.
5. Loiseau P, Beaussart M. The seizures of benign childhood epilepsy with rolandic paroxysmal discharges. *Epilepsia* 1973;14:381–389.
6. Lundberg S, Eeg–Olofsson O. Rolandic epilepsy: a challenge in terminology and classification. *Eur J Paediatr Neurol* 2003;7:239–241.
7. Riesgo R Dos Santos, Jayakar P, Rotta NT. Benign rolandic epilepsy : clinical and electroencephalographic correlates. *Arq Neuropsiquiatr* 2000 ;58 :852–861.
8. Gastaut Y. Un élément déroutant de la sémiologie électroencéphalographique: les pointes prérolandiques sans signification focale. *Rev Neurol* 1952 ;87:488–499.
9. Gibbs FA, Gibbs EL. Atlas of electroencephalography. Epilepsy. Reading, MA: Addison–Wesley. 1952. p.214–290.
10. Lin YY, Shih YH, Chang KP, et al. MEG localization of rolandic spikes with respect to SI and SII cortices in benign rolandic epilepsy. *Neuro Image* 2003;20: 2051–2061
11. Beaussart M. Benign epilepsy of children with rolandic (centrotemporal)paroxysmal foci: a clinical entity. Study of 221 cases. *Epilepsia* 1972;13:795–811.
12. Blom S, Heijbel J. Benign epilepsy of childhood with centro–temporal EEG foci: a follow–up study in adulthood of patients initially studied as children. *Epilepsia* 1982;23:629–631.
13. Zhao X, Chi Z, Chi L, et al. Clinical and EEG characteristics of benign rolandic epilepsy in Chinese patients. *Brain Dev.* 2006 23;(article in press).
14. Wirrell E C. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 1998,39 suppl 4:s32– 41.
15. Holtmann.M,Becker.K,EL–Faddagh.M,et.al.(eds).Typical benign epilepsy potentials in childhood (rolandic spikes)– –neurobiological and neuropsychological symptoms and their clinical significance in child and adolescent psychiatry. *Z Kinder Jugendpsychiatr Psychother.*2004,32: 117–129.
16. Croona C, Kihlgren M, Lundberg S, et al. Neuropsychological finding in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Dev Med Child Neurol* 1999;41:813–818.
17. Dalla Bernardina B, Sgro V, Fontana E et al. Idiopathic partial epilepsies in children. In : Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence.(eds Roger J, Bureau M, Dravet C et al). London, John Libbey,1992:pp.173–188.

18. Heijbel J, Blom S, Bergfors PG. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci. A study of incidence rate in outpatient care. *Epilepsia* 1975;16:657-64.
19. Astradsson A, Olafsson E, Ludvigsson P, et al. Rolandic epilepsy: an incidence study in Iceland. *Epilepsia* 1998, 39:884-886.
20. Beilmann A, Napa A, Sööt A, et al. Prevalence of childhood epilepsy in Estonia. *Epilepsia* 1999;40:1011-1019.
21. Kramer U, Nevo Y, Neufeld MY, et al. Epidemiology of epilepsy in childhood: A cohort of 440 consecutive patients. *Pediatr Neurol* 1998;18(1):46-50.
22. Ramos Lizana J, Carrasco Marina L, Vazquez Lopez M, et al (eds). Epidemiology of epilepsy in pediatric age: types of epileptic crises and epileptic syndromes. *An Esp Pediatr* 1996;45(3):256-260.
23. Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school-age children in Modena, Italy. *Epilepsia* 1980;21:57-62.
24. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, et al. Newly diagnosed epilepsy in children: presentation at diagnosis. *Epilepsia* 1999;40:445-452.
25. Kriz M, Gazdic M. Epilepsy with centrotemporal (rolandic) spikes. A peculiar seizure disorder of childhood. *Neurol Neurochir Pol.* 1978, 12(4):413-419.
26. Larsson K, Eeg-Olofsson O. A population based study of epilepsy in children from a Swedish county. *Eur J Paediatr Neurol.* 2006;10:107-113.
27. Lerman P, Kivity S. Benign focal epilepsy of childhood: a follow-up study of 100 recovered patients. *Arch Neurol* 1975;32:261-264.
28. Loiseau P. Idiopathic and benign partial epilepsies of childhood. *The treatment of epilepsies: Principles and practices.* 1996;2:442-50.
29. Holmes GL. Benign focal epilepsies of childhood. *Epilepsia* 1993 34(Suppl3): S49-S61.
30. Holmes GL. Rolandic epilepsy: clinical and electroencephalographic features. *Epilepsy Res Suppl* 1992;6:29-43.
31. Lerman P. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsy: A comprehensive textbook*, Pp 1997;2307-2314.
32. Martinez WC. Benign Rolandic epilepsy. *Consensus in child neurology: the management of epilepsy* 1999;16-18.
33. Bouma P, Bovenkerk A, Westendorp R, Brouwer O. The course of benign partial epilepsy of childhood with centrotemporal spike: A meta-analysis. *Neurology* 1997;48:430-7.
34. Lerman P. Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes. In Roger J, Dravet C, Bureau M, et al. (eds). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence.* London: John Libbey, 1985;189-200.
35. Gündüz E, Demirbilek V, Korkmaz B. Benign rolandic epilepsy: neuropsychological findings. *Seizure* 1999;8:246-249.
36. Borges MA, Godoy MF, Scarabel M. Age of appearance and disappearance of rolandic spikes of 160 children treated in ambulatory. *Acta Neuropsiquiatr.* 1999; 57(3 B):793-797.

37. Miziara Carmen Silvia M G, Manreza Maria Luiza G. Benign focal epilepsy of childhood with centrotemporal spikes (BECTS): Clinical characteristics of seizures according to age at first seizure. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60:390–394.
38. Ma Ck, Chan KY. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes :a study of 50 chinese children. *Brain Developpement* 2003;25:390–395.
39. Lerman P. Epilepsie partielle bénigne à pointes centro-temporales. In Roger J, Bureau M, Dravet Ch, et al (eds). *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* (2^{ème} édition) John Libbey and Company Ltd, 1992;189–200.
40. Hommet C, Billard C, de Toffol B, et al. Latéralisation fonctionnelle cérébrale chez l'enfant: théories du développement et implication dans les pathologies du développement. *Rev Neurol* 2003 ;159 :997–1007.
41. Neubauer.BA.The genetics of rolandic epilepsy. *Epileptic Disorder* 2000;2 suppl 1:s67–68.
42. Neubauer BA, Fiedler B, Himmelein.b,et al.(eds).Centotemporal spikes in families with rolandic epilepsy:linkage to chromosome 15q14.*Neurology* 1998;51(6):1608–1612.
43. Vadlamudi.L,Harvey.AS,Connellan.MM,et.al(eds).Is benign rolandic epilepsy genetically determined?.*Annales Neurology* 2004;56(1):129–132.
44. Vadlamudi.L,Kjeldsen.MJ,Corey.LA,et.al.(eds).Analyzing the etiology of benign rolandic epilepsy:a multicenter twin collaboration.*Epilepsia* 2006;47(3):550–555.
45. Scheffer IE. Autosomal dominant rolandic epilepsy with speech dyspraxia. *Epileptic disorder* 2000;2 suppl 1:s19–22.
46. Tassinari CA, De Marco P, Plasmati R, et al. Extreme somatosensory evoked potentials (ESEPs) elicited by tapping of hands or feet in children: a somatosensory cerebral evoked potentials study. *Neurophysiol clin* 1988;18:123–128.
47. Verrotti A, Latini G, Trotta D, et al. Typical and atypical rolandic epilepsy in childhood: A follow-up study. *Pediatr Neurol* 2002;26:26–29.
48. Lerman P. *Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence.* London,England: John Libbey Eurotext, 1985;150–8.
49. Shian WJ, Chi CS, Mak SC, Chen CH, Hsu NY. Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes: Analysis of 94 Chinese children. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi* 1994;35:108–12.
50. Genton P. *Les épilepsies bénignes de l'enfant et de l'adolescent.* La presse médicale 1999 ;28 :1385–1391.
51. Kramer U, Lerman P. Benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes. *Harefuah* 2001;140:776–9, 805.
52. Stephani.U. Typical semiology of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BCECTS).*Epileptic Disorder* 2000,suppl1:s3–4.
53. Kowacs PA, Muszkat M, De Albuquerque M, et al. Rolandic epilepsy: report of 53 cases. *Arq Neuropsiquiatr.*1991;49:155–158.

54. Dai AI, Weinstock A. Postictal paresis in children with benign rolandic epilepsy. *J Child Neurol* 2005 ;20:834–836.
55. Dalla BB, Sgro V, Fejerman N. Epilepsies à pointes centro-temporales et syndromes apparentés. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, et al. les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent (4^{ème} edn) 2005. John Libbey Eurotext Ltd,pp.203–225.
56. Dravet C. Benign epilepsy with centrotemporal spikes:do we know all about it? In Wolf P (ed). *Epileptic seizures and syndromes*. London:John Libbey. 1994;231–240.
57. Lerman P. Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes. In Roger J, Dravet C, Bureau M, et al, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey, 1992;150–158.
58. Holmes GL, Wrong PK. Topographical analysis of the centrotemporal discharges in benign rolandic epilepsy of childhood. *Epilepsia* 1984;25:705–711.
59. Gregory DL, Wong PKH. Clinical relevance of a dipole field in rolandic spikes. *Epilepsia* 1992;33:36–44.
60. Archer JS, Briellman RS, Abbott DF, et al. Benign epilepsy with centro-temporal spikes: spike triggered fMRI shows somato-sensory cortex activity. *Epilepsia* 2003,44:200– 204.
61. Cappell J, Schevon C, Emerson RG. Magnetoencephalography in epilepsy: tailoring interpretation and making inferences. *Curr Neurol Neuosci Rep* 2006;6:327–331.
62. Morikawa T, Tenaguchi N, Shigematsu H et al. Functional partial epilepsies in childhood. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1986;40:301–306.
63. Santanelli P, Bureau M, Magaudda A, et al. Benign childhood epilepsy with centrotemporal (or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia* 1989;30:182–188.
64. Gelisse Ph, Genton P, Raybaud C, et al. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes and hippocampal atrophy. *Epilepsia* 1999;40:1312–1315.
65. Gelisse P, Corda D, Raybaud C, et al. Abnormal neuroimaging in patients with benign epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 2003;44:372–378.
66. Lundberg S, Eeg-Olofsson O, Raininko R et al. Hippocampal asymmetries and white matter abnormalities on MRI in benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 1999;40:1808–1815.
67. Prats Vinas JM. Should we always treat partial benign epilepsy in childhood?. *An Esp Pediatr* 1999, 51: 1–3.
68. Bourgeois BF. Drug treatment of benign focal epilepsies of childhood. *Epilepsia* 2000, 41: 1057–1058.
69. Deonna T. Rolandic epilepsy: neuropsychology of the active epilepsy phase. *Epileptic Disord* 2000, 2: S59–61.
70. Rating D. Treatment in typical and atypical rolandic epilepsy. *Epileptic Disord* 2000, 2: S69–72.
71. Palencia R. Benign partial epilepsies of childhood. *Rev Neurol* 2001, 33: 1167–1179.
72. Fejerman N. Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence. *Rev Neurol* 2002, 34: 7–18.

73. Cavazzuti GB. Discontinuing of antiepileptic therapy. *Pediatr Med Chir 1998*;20: 317–22.
74. Greenwood RS, Tennison MB. When to start and stop anticonvulsant therapy in children. *Arch Neurol 1999*, 56: 1073–1077.
75. Camfield PR, Camfield CS. Treatment of children with ordinary epilepsy. *Epileptic Disord 2000*,2: 45–51.
76. Smith R, Ball R. Discontinuing anticonvulsant medication in children. *Arch Dis Child 2002*, 87: 259–260.
77. Marson AG, Williamson PR, Hutton JL, et al. Carbamazepine versus valproate monotherapy for epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev 2000*, 3: CD001030.
78. Taylor S, Tudur Smith C, Williamson PR, et al. Phenobarbitone versus phenytoin monotherapy for partial onset seizures and generalized onset tonic-clonic seizures. *Cochrane Database Syst Rev 2001*, 4: CD002217.
79. Tudur Smith C, Marson AG, Clough HE, et al. Carbamazepine versus phenytoin monotherapy for epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev 2002*, 2: CD001911.
80. Tudur Smith C, Marson AG, Williamson PR. Phenytoin versus valproate monotherapy for partial onset seizures and generalized onset tonic-clonic seizures. *Cochrane Database Syst Rev 2001*, 4: CD001769.
81. Tudur Smith C, Marson AG, Williamson PR. Carbamazepine versus phenobarbitone monotherapy for epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev 2003*, 1: CD001904.
82. Tzitiridou M, Panou T, Ramantani G, et al. Oxcarbazepine monotherapy in benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a clinical and cognitive evaluation. *Epilepsy Behav 2005*; 7:458–467.
83. Wheless JW et al. Treatment of pediatric epilepsy: expert opinion, 2005. *J Child Neurol 2005* ;20 suppl 1:s59–60.
84. Coppola G, Franzoni E, Verrotti A, et al. Levetiracetam or oxcarbazepine as monotherapy in newly diagnosed benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes (BECTS): An open-label, parallel group trial. *Brain & Development xxx (2006)*. (article in press).
85. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, et al. Two-year remission and subsequent relapse in children with newly diagnosed epilepsy. *Epilepsia 2001*;42:1553–1562.
86. Commission on Epidemiology and prognosis, International League Against Epilepsy. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. *Epilepsia 1993*;34:592–596.
87. Staden U, Isaacs E, Boyd SG, et al. Language dysfunction in children with rolandic epilepsy. *Neuropediatrics 1998*;29:242–248.
88. D'Allessandro P, Piciirilli M, Tiacci C, et al. Neuropsychological features of benign partial epilepsy in children. *Ital J Neurol Sci 1990*;11:265–269.
89. Lindgren A, Kihlgren M, Melin L, et al. Development of cognitive functions in children with rolandic epilepsy. *Epilepsy & Behavior 2004*,5: 903–910.
90. Baglietto MG, Battaglia FM, Nobili L, et al. Neuropsychological disorders related to interictal epileptic discharges during sleep in benign epilepsy of childhood with centrotemporal or rolandic spikes. *Dev Med Child Neurol 2001*;43:407–412.

91. Deonna T, Zesiger P, Davidoff V, et al. Benign partial epilepsy of childhood: a longitudinal neuropsychological and EEG study of cognitive function. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:595-603.
92. Piciirilli M, D'Allessandro P, Sciarma T, et al. Attention problems in epilepsy : possible significance of the epileptogenic focus. *Epilepsia* 1994;35:1091-1096.
93. Croona C, Kihlgren M, Lundberg S, et al. Neuropsychological finding in children with BCETCS. *J Int Neuropsychol Soc* 2000;6:130.
94. Saint-Martin AD, Seegmuller C, Carcangiu R, et al. Cognitive consequences of rolandic epilepsy. *Epileptic Disord* 2001;3:159-165.
95. Binnie CD, Marston D. Cognitive correlates of interictal discharges. *Epilepsia* 1992;33(suppl 6): S11-17.
96. Laub MC, Funke R, Kirsch CM, et al. Comparison of cerebral blood flow imaging, neuropsychological testing and long-term EEG findings. In: Degen R, Dreifuss FE, editors. *Benign localized and generalized epilepsies of early childhood*. Amsterdam: Elsevier Science; 1992.
97. Pinton F, Ducot B, Motte J , et al. Cognitive functions in children with benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS). *Epileptic Disord* 2006 ;8:11-23.
98. Giordani B, Caveney AF, Laughrin D. Cognition and behavior in children with benign epilepsy with centrotemporal spikes (BECTS). *Epilepsy Res.* 2006 Jul;70:89-94.
99. Gobbi G, Boni A, Filippini M. The spectrum of idiopathic rolandic epilepsy syndromes and idiopathic occipital epilepsies: from the benign to the disabling. *Epilepsia* 2006 ;47 Suppl 2:62-6.)
100. Tedrus GM, Fonseca LC, Tanelotto JM, et al. Benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes: quantitative EEG and the Wechsler intelligence scale for children (WISC-III). *Clin EEG Neurosci.* 2006 ;37:193-197.
101. Metz-Lutz MN, Massa R. Developmental cognitive consequences of benign partial childhood epilepsies. *J Int Neuropsychol Soc* 1998;1:24.
102. Wirrell EC, Hamiwka LD. Do children with benign rolandic epilepsy have a higher prevalence of migraine than those with other partial epilepsies or non epilepsy controls? *Epilepsia* 2006;47:1674-1681.
103. Fejerman N, Caraballo R, Tenenbaum SN. Atypical evolutions of benign localization-related epilepsies in children; are they predictable? *Epilepsia* 2000;41:380-390.
104. Kramer U, Ben-Zeev B, Harel S, et al. Transient oromotor deficits in children with benign childhood epilepsy with central temporal spikes. *Epilepsia* 2001;42:616-620.



جامعة القاضي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 3

سنة 2007

الصرع الرولندي الحميد : انطلاقا من 34 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 8 يناير 2007

من طرف

الآنسة: الصبان أمل
المزداة في 2 فبراير 1981 بتارودانت

لنيل شهادة الدكتوراة في الطب

الكلمات الأساسية :

طفل- صرع رولندي حميد- صرع صدغي مركزي- صرع ذو حدات رولندية

اللجنة

الرئيس

السيد أيت بن علي سعيد
أستاذ في طب جراحة الأعصاب و الدماغ

المشرف

السيد بوسكر اوي محمد
أستاذ في طب الأطفال

القضاة

السيد كساني نجيب
أستاذ في طب الجهاز العصبي

السيد المنصوري عبد العزيز
أستاذ في طب جراحة الأعصاب و الدماغ

السيدة التازي إيمان
أستاذة في الطب النفساني