



UNIVERSITE CADI AYYAD  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
MARRAKECH

ANNEE 2007

THESE N° 18

# L'EPILEPSIE-ABSENCES DE L'ENFANT (A propos de 25 cas)

---

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .....2007

PAR:

**M. Hamid FOUAD**

Né le 20 décembre 1980 à Aghbala

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

---

MOTS CLES

EPILEPSIE - ABSENCE - PETIT MAL - ENFANT - ELECTROENCEPHALOGRAMME

---

JURY

**Mr. S. AIT BEN ALI**  
Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

**Mr. M. BOUSKRAOUI**  
Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

**Mr. M. SBIHI**  
Professeur de Pédiatrie

**Mr. A. MANSOURI**  
Professeur de Neurochirurgie

JUGES

**Mme. I. TAZI**  
Maître de conférence agrégé de Psychiatrie

**Mr. N. KISSANI**  
Maître de conférence agrégé de Neurologie

# بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

”رب أوزعني أن أشكر نعمتك  
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ  
وأن أعمل صالحاً ترضاه وأصلح  
لي في ذريتي إني تبت إليك وإني  
من المسلمين“

صدق الله العظيم.

**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 Saïd**

**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	Saïd	Neurochirurgie
Pr. BOUSKRAOUI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL IDRISSE 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 ELKHAIAIAT	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	Ismail	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

## Serment d'Hippocrate

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

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

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

*Je maintiendrai 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.*

## *Je dédie cette Thèse... ❧*

### *A LA MEMOIRE DE MA CHERE MERE*

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.*

*A toi mère, l'être le plus cher sur terre, à toi qui a sacrifié sa vie pour mon bonheur et mon bien être.*

*A tes encouragements et tes prières qui m'ont toujours soutenus et guidés.*

*En ce jour, j'espère réaliser l'un de tes rêves.*

*Je vous dédie, chère mère, dans ce travail le fruit de ton dévouement ainsi que l'expression de ma gratitude et mon profond amour.*

### *A MON TRES CHER PERE*

*A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez enduré pour pouvoir m'éduquer; pour mon bien être, vous n'avez jamais cessé de lutter. Vos prières ont été pour moi un grand soutien moral tout au long de mes études. Puisse Dieu tout puissant vous protéger, vous procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.*

### *A MES TRES CHERS FRERES : YASSINE, RIDA ET OUSSAMA*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer ma considération pour les sacrifices, votre générosité extrême et le soutien moral que vous avez consentis pour mon bien être. Que ce travail soit un témoignage de mon affection sincère. Je vous le dédie pour tous les moments de joie et de taquineries que nous avons passé ensemble. Je prie Dieu, le tout puissant de vous accorder santé, bonheur et succès...*

### *A MA CHERE SŒUR: FATIMA ZAHRA « TITI »*

*Tu sais que l'affection et l'amour fraternel que je te porte sont sans limite. Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unissent. Puisse nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il t'apporte bonheur et t'aide à réaliser tous tes vœux.*

### *A LA MEMOIRE DE MA GRANDE MERE*

*Je vous dédie ce travail en reconnaissance pour votre amour et gentillesse inégale, vous étiez toujours à mes coté par vos prières et votre cœur...*

*A MES TANTES PATERNELLES ET MATERNELLES : Fadma, Zahra, Rabha, R'kia, Zahra, Malika, Itou, Khadija, Hada, R'kia, Rabha, Fatima Et La Fameuse Zannouba*

*A MES ONCLES MATERNELS ET PATERNELS : Sali, Dr.Halim, Moha, Moulay, Maati, Mohamed, Abderrahim*

### *A TOUS MES COUSINS ET COUSINES...*

*A MES CHERS AMIS (ES) DE AGHBALA: Hassan, Ikhlaf, Haj Driss, Zahou, Karim, Ahmed, Rachid, Loubna, Driss, Hmida, Mohamed, Jounni, Mouloud, Ali, Karim, Bari, Bouali ...*

*A MES AMIS (ES) D'ETUDES : Abdelhadi, Youssef, Mustapha, Moatacim, Rachid, Med Said, Imane, Wafa, Laila, Samiha, Rafiq, Hassan, Wadii, Nabil, Basslam, Karim, et fameux Ismail...*

### *A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS ET QUE J'AI OMIS DE CITER...*

*Qu'ils me pardonnent...*

## REMERCIEMENT:

### ***A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE : Pr. S. AIT BEN ALI***

*Vous nous avez fait un immense honneur et un grand privilège en acceptant aimablement la présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marqués mais encore plus votre gentillesse et votre sympathie.*

*Veillez accepter, cher maître, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.*

### ***A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE : Pr. M. BOUSKRAOUI***

*Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail. Nous avons toujours été impressionnée par vos qualités humaines et professionnelles. Vous nous avez à chaque fois réservé un accueil aimable et bienveillant.*

*Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

### ***A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. M. SBIHI***

*De votre enseignement brillant et précieux nous gardons les meilleurs souvenirs. Nous sommes très touchés et reconnaissants de la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous nous avez reçu et accepté de juger notre travail.*

*Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect*

### ***A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. A. MANSOURI***

*Nous vous remercions de nous avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.*

*Soyez assuré de notre grand respect.*

### ***A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. I. TAZI***

*Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Vos qualités scientifiques et humaines ainsi que votre modestie ont profondément marqué et nous servent d'exemple. Vous nous faites l'honneur de juger ce modeste travail.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de nos vifs remerciements et de notre estime.*

### ***A NOTRE MAÎTRE : Pr. N. KISSANI***

*Nous vous remercions vivement de l'aide précieuse que vous nous avez apportée pour la conception de ce travail. Vous avez toujours suscité notre admiration pour votre savoir faire, votre compétence et votre efficacité.*

*Nous vous prions, cher Maître, d'accepter dans ce travail le témoignage de notre haute considération, de notre profonde reconnaissance et de notre sincère respect.*

# **ABREVIATIONS**

ATCD	: Antécédents
C	: Cycle
EAE	: Epilepsie-absences de l'enfant
EEG	: Électroencéphalogramme
F	: Féminin
GABA	: Acide Gamma-Amino-Bytyrique
Hz	: Hertz
IMC	: Infirmité motrice cérébrale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LTG	: Lamotrigine
M	: Masculin
PO	: Pointes-ondes
S	: Seconde
SNN	: Souffrance néonatale
SRM	: Spectroscopie par résonance magnétique
VPA	: Valproate de Sodium

# PLAN

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>PATIENTS ET METHODES</b> .....	4
<b>RESULTATS</b> .....	12
<b>I) EPIDEMIOLOGIE</b> .....	13
A) FREQUENCE.....	13
B) AGE.....	13
1- AGE DU DEBUT.....	13
2- AGE DU DIAGNOSTIC.....	14
3- LE DELAI DU DIAGNOSTIC.....	15
C) SEXE.....	15
D) ANTECEDENTS.....	16
<b>II) SEMIOLOGIE</b> .....	16
A) TYPE DE CRISES.....	16
B) EXAMEN CLINIQUE INTERCRITIQUE.....	18
<b>III) RESULTATS ELECROENCEPHALOGRAPHIQUES</b> .....	18
<b>IV) IMAGERIE CEREBRALE</b> .....	19
<b>V) RESULTATS THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS</b> .....	20
<b>DISCUSSION</b> .....	21
<b>I) DEFINITION</b> .....	22
<b>II) HISTORIQUE</b> .....	22
<b>III) PHYSIOPATHOLOGIE</b> .....	23
<b>IV) EPIDEMIOLOGIE</b> .....	24

A) FREQUENCE.....	24
B) SEXE.....	25
C) AGE DU DEBUT.....	26
D) AGE DU DIAGNOSTIC ET DELAI DU DIAGNOSTIC.....	27
E) ANTECEDENTS.....	28
<b>V) DIAGNOSTIC POSITIF.....</b>	<b>30</b>
A) DUREE DES ABSENCES.....	30
B) DEBUT ET FIN.....	30
C) SYMPTOMATOLOGIE.....	30
D) FREQUENCE.....	34
<b>VI) ELECROENCEPHALOGRAPHIE.....</b>	<b>35</b>
<b>VII) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....</b>	<b>36</b>
<b>VIII) IMAGERIE.....</b>	<b>38</b>
<b>IX) EVOLUTION ET PRONOSTIC.....</b>	<b>39</b>
<b>X) TRAITEMENT.....</b>	<b>40</b>
A) LE BUT DU TRAITEMENT.....	40
B) LES MOYENS.....	40
C) LES REGLES DU TRAITEMENT.....	41
D) LA SURVEILLANCE DU TRAITEMENT.....	42
1-CLINIQUE.....	42
2-ELECTROENCEPHALOGRAMME.....	42
3-DOSAGE BIOLOGIQUE PLASMATIQUE.....	42
E) FACTEURS DE PRONOSTIC LIES AU TRAITEMENT.....	42
F) MEDICAMENTS ANTIEPILEPTIQUES POUVANT AGGRAVER	

LES EPILEPSIE-ABSENCES .....	43
G) RESULTATS.....	43
CONCLUSION.....	45
RESUMES	
ANNEXES	
BIBLIOGRAPHIE	

# **INTRODUCTION**

Les absences sont simplement un type de crises épileptiques liées à l'âge, caractérisées par un trouble transitoire de la conscience, qui peut prendre différents aspects, et survenir dans plusieurs types d'épilepsie généralisée. Ainsi, elles ne constituent pas un syndrome épileptique. Dans le passé, tenir compte seulement du type des crises, et non du syndrome auquel elles appartenaient, a entraîné des erreurs d'appréciation pronostique. Pour cette raison, l'épilepsie-absences de l'enfant doit être soigneusement distinguée des autres épilepsies comportant des absences.

En effet, la commission de classification de la ligue internationale contre l'épilepsie a individualisé l'épilepsie-absences de l'enfant (EAE), en tant que syndrome distinct. Depuis cette catégorisation, ce syndrome a fait l'objet de nombreuses études afin de définir des stratégies diagnostiques et des explorations paracliniques, de proposer des protocoles thérapeutiques et de préciser des profils pronostiques.

L'épilepsie-absences de l'enfant constitue une forme relativement rare d'épilepsie généralisée idiopathique (3 à 10 % des épilepsies de l'enfance), survenant chez des enfants jusque-là normaux du point de vue neurologique et intellectuel. Cependant, il paraît certain que des facteurs génétiques jouent un rôle majeur dans le déterminisme de cette affection. Le diagnostic repose sur l'analyse sémiologique de la crise dont l'élément caractéristique est l'absence. Les absences de toutes les variétés à l'exception des absences myocloniques peuvent se voir dans ce syndrome épileptique. Les anomalies électroencéphaliques sont spécifiques et indispensables au diagnostic. Le pronostic ne dépend pas de la disparition des absences, il est lié à la possible survenue ultérieure de crises généralisées tonico-cloniques. L'administration précoce d'antiépileptiques, pourrait faire de l'EAE une forme relativement bénigne d'épilepsie.

A travers une série de 25 cas d'épilepsie-absences d'enfants, suivis à la consultation de neuropédiatrie au service de pédiatrie A, de l'hôpital Ibn Nafis à Marrakech (entre 2003 et 2006), ainsi qu'une revue bibliographique, nous proposons dans ce travail de faire une mise au point sur les différents mécanismes physiopathologiques responsables de ce syndrome,

d'étudier le profil épidémiologique des EAE, de décrire la sémiologie clinique de nos patients, d'analyser les données de l'électroencéphalogramme, en précisant l'apport de nouvelles méthodes d'imagerie et enfin d'évaluer les réponses thérapeutiques.

PATIENTS  
ET  
METHODES

## **I) Patients :**

Notre travail porte sur une étude rétrospective qui s'étalait de septembre 2003 jusqu'à fin 2006. L'étude a concerné 25 patients suivis au service de pédiatrie A de l'hôpital Ibn Nafis à Marrakech pour l'épilepsie-absences, avec quatre patients perdus de vue d'emblée.

## **II) Méthodes :**

Pour exploiter ces données, nous avons élaboré une fiche d'exploitation comprenant les critères suivants :

- Eléments cliniques :
  - Age
  - Sexe
  - Etude des antécédents personnels et familiaux
  - Age du début des crises
  - Age du diagnostic
  - Sémiologie des crises
  - Données de l'examen clinique intercritique
  
- Eléments paracliniques :
  - Electroencéphalogramme
  - Imagerie cérébrale
  
- Eléments thérapeutiques et évolutifs :
  - Moyens du traitement
  - Posologies
  - Réponses au traitement

N° Obs	Age	Sexe	ATCD	Age du début	Age du diagnostic	Crise		Examen clinique Intercritique	Tracé EEG	Traitement	Evolution
						Variété	Fréquence				
1	6 ans	F	•Trouble de langage à type articulaire sur frein de la langue opéré tardivement	6 ans	6 ans	Absence simple	3 fois / jour	Normal	Non fait	VPA	Diminution de la fréquence des crises
2	9 ans	M	RAS	5 ans	9 ans	Absence simple	1 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
3	15 ans	M	RAS	4 ans	15 ans	Absence complexe	??	Normal	Non fait	VPA	Arrêt des crises
4	8 ans	M	RAS	8 ans	8 ans	Absence complexe	> 3 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises

<u>N°</u> <u>Obs</u>	<u>Âge</u>	<u>Sexe</u>	<u>ATCD</u>	<u>Âge</u> <u>du</u> <u>début</u>	<u>Âge</u> <u>du</u> <u>diagnostic</u>	<u>Crise</u>		<u>Examen</u> <u>clinique</u> <u>intercritique</u>	<u>Tracé EEG</u>	<u>Traitement</u>	<u>Evolution</u>
						<u>Variété</u>	<u>Fréquence</u>				
5	8 ans	M	•Consanguinité •Méningite à 9 mois ?	9 mois	9 ans	Absence complexe	1 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
6	4 ans	F	RAS	3 ans	4 ans	Absence complexe	??	Normal	Atypique	VPA	Arrêt des crises
7	7 ans	F	•Notion de SNN	7 mois	7 ans	Absence simple	5 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
8	11 ans	M	RAS	10 ans	11 ans	Absence simple	2 fois / jour	Normal	Non fait	VPA	Perdu de vue d'emblée

N° Obs	Age	Sexe	ATCD	Age du début	Age du diagnostic	Crise		Examen clinique intercritique	Tracé EEG	Traitement	Evolution
						Variété	Fréquence				
9	3 ans	F	RAS	2 ans	3 ans	Absence complexe	1 fois / jour	Normal	Non fait	VPA	Perdu de vue d'emblée
10	8 ans	M	RAS	8 ans	8 ans	Absence simple	3 - 5 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
11	7 ans	M	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Méningite à 2 ans ?</li> <li>•Epilepsie partielle chez la sœur, traitée.</li> <li>•IMC chez le frère</li> </ul>	7 ans	7 ans	Absence simple	??	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
12	8 ans	M	•Traumatisme crânien à 1 an	7 ans	8 ans	Absence complexe	??	Normal	Normal	VPA	Arrêt des crises

<u>N°</u> <u>Obs</u>	<u>Age</u>	<u>Sexe</u>	<u>ATCD</u>	<u>Age</u> <u>du</u> <u>début</u>	<u>Age</u> <u>du</u> <u>diagnostic</u>	<u>Crise</u>		<u>Examen</u> <u>clinique</u> <u>intercritique</u>	<u>Tracé EEG</u>	<u>Traitement</u>	<u>Evolution</u>
						<u>Variété</u>	<u>Fréquence</u>				
13	10 ans	M	RAS	9 ans	10 ans	Absence simple	??	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
14	6 ans	F	RAS	4 ans	6 ans	Absence complexe	2 fois / mois	Normal	Non fait	VPA	Perdu de vue d'emblée
15	6 ans	F	RAS	6 ans	6 ans	Absence complexe	2 fois / jour	Normal	Non fait	VPA	Perdu de vue d'emblée
16	5 ans	F	•Convulsion fébrile à 3 ans	5 ans	5 ans	Absence simple	Plusieurs fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises

N° Obs	Age	Sexe	ATCD	Age du début	Age du diagnostic	Crise		Examen clinique intercritique	Tracé EEG	Traitement	Evolution
						Variété	Fréquence				
17	7 ans	F	RAS	5 ans	7 ans	Absence simple	2 - 3 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
18	11 ans	M	RAS	11 ans	11 ans	Absence complexe	??	Normal	Atypique	VPA	Arrêt des crises
19	13 ans	M	RAS	10 ans	13 ans	Absence simple	Plusieurs / jour	Normal	Non fait	VPA	Arrêt des crises
20	12 ans	F	RAS	6 ans	12 ans	Absence simple	5 - 6 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises

N° Obs	Age	Sexe	ATCD	Age du début	Age du diagnostic	Crise		Examen clinique <u>intercritique</u>	Tracé EEG	Traitement	Evolution
						Variété	Fréquence				
21	6 ans	F	•Convulsion fébrile à 3 ans	6 ans	6 ans	Absence simple	4- 6 fois / jour	Normal	Normal	VPA	Arrêt des crises
22	12 ans	F	•Convulsion fébrile à 6 mois	8 ans	12 ans	Absence complexe	6 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises
23	8 ans	F	RAS	8 ans	8 ans	Absence complexe	??	Normal	Normal	VPA + LTG	Arrêt des crises
24	12 ans	M	•Frère épileptique sous traitement	11 ans	11 ans	Absence simple	Plusieurs / jour	Normal	Normal	VPA	Arrêt des crises
25	8 ans	M	RAS	8 ans	8 ans	Absence simple	1 fois / jour	Normal	Typique	VPA	Arrêt des crises

# RESULTATS

## I) Epidémiologie :

### A) Fréquence :

De septembre 2003 jusqu'à la fin 2006, nous avons colligé 25 cas d'EAE, et durant la même période, 540 cas d'épilepsie ont été diagnostiqués et suivis au service de pédiatrie «A». Ainsi, l'EAE constituait 4,6 % des épilepsies suivies au service.

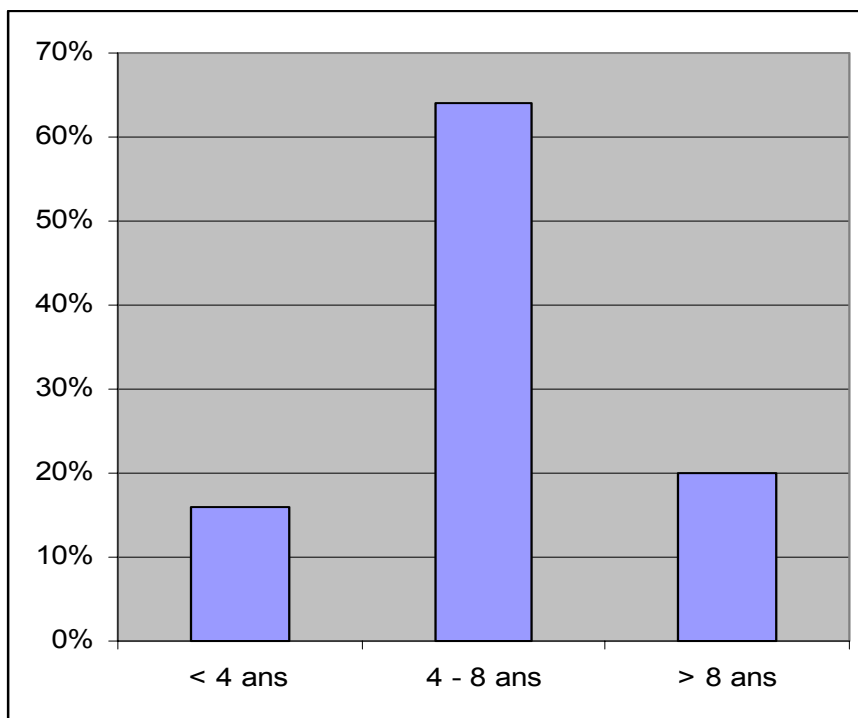
### B) Age :

#### 1- Age du début :

L'âge de nos patients lors de la première crise était situé entre 7 mois et 11 ans avec un âge moyen de 6,3 ans.

**Tableau I : Répartition selon l'âge du début de la crise**

<u>Tranches d'âge</u>	<u>Nombre de malades (%)</u>
< 4 ans	4 (16 %)
4 - 8 ans	16 (64 %)
> 8 ans	5 (20 %)



**Figure 1 : Age de l'apparition de la première crise.**

**2- Age du diagnostic :**

L'âge des enfants lors du diagnostic était situé entre 3 ans et 15 ans, avec un âge moyen de 8,44 ans.

**Tableau II : Répartition selon l'âge de diagnostic.**

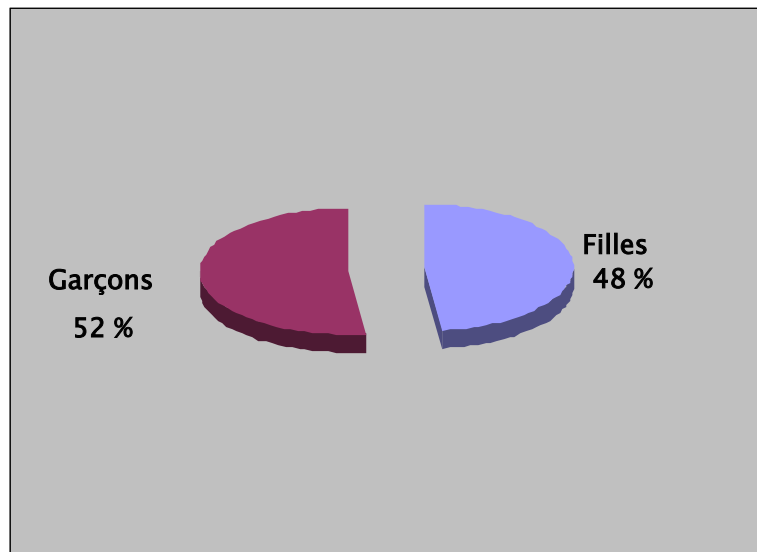
<u>Tranches d'âge</u>	<u>Nombre de malades (%)</u>
< 4 ans	1 (4 %)
4 - 8 ans	14 (56 %)
> 8 ans	10 (40 %)

**3- Le délai du diagnostic :**

Le délai évolutif avant diagnostic s'étendait de 0 jour à 8,25 ans avec une moyenne de 2,1 ans.

**C) Sexe:**

Notre série comporte 12 filles (48 %) et 13 garçons (52 %), avec un sexe ratio de 0,9 (F/M).



**Figure 2 : Répartition selon le sexe.**

#### **D) Antécédents:**

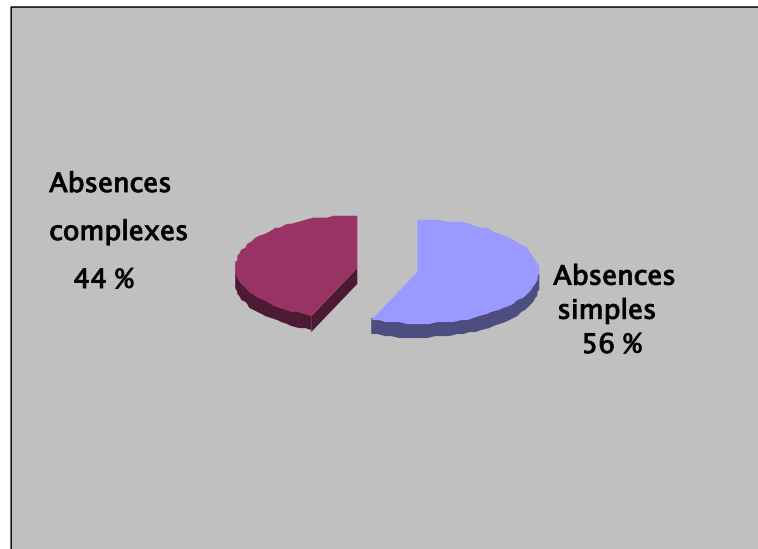
- 2 cas d'épilepsie familiale.
  - type d'épilepsie non précise : 1 cas.
  - épilepsie partielle : 1 cas.
- Un cas de souffrance néonatale.
- 3 cas de convulsion fébrile.
- 2 cas de méningite.
- Un cas de traumatisme crânien.

#### **II) Sur le plan sémiologique:**

##### **A) Type de crises:**

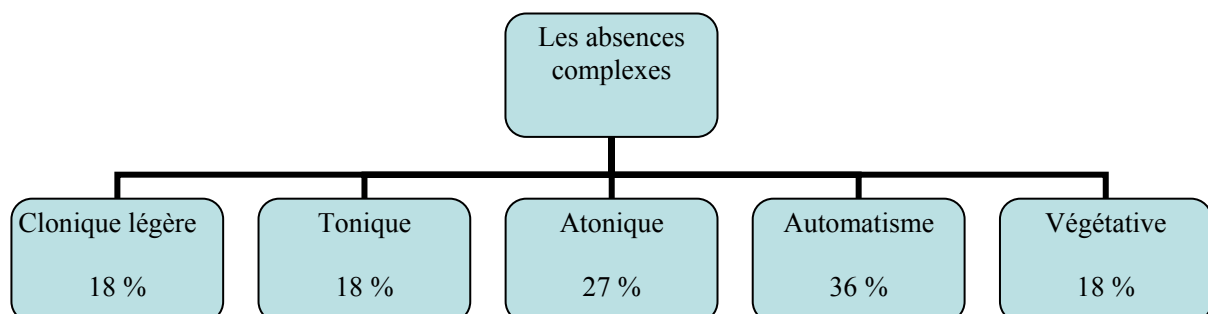
Les absences simples étaient les plus fréquentes, retrouvées dans 14 cas (56 %).

Les absences complexes étaient retrouvées chez 11 enfants (44%).



**Figure 3 : Répartition selon le type de crise.**

Les fréquences des variétés cliniques chez des enfants présentant des absences complexes sont comme suit : les automatismes ont été produits dans 36 % des cas, la composante clonique légère a été observée dans 18 %, tonique dans 18 %, et atonique dans 27 %. Les absences avec composantes végétatives ont été produites dans 18 % sous forme d'incontinence urinaire.

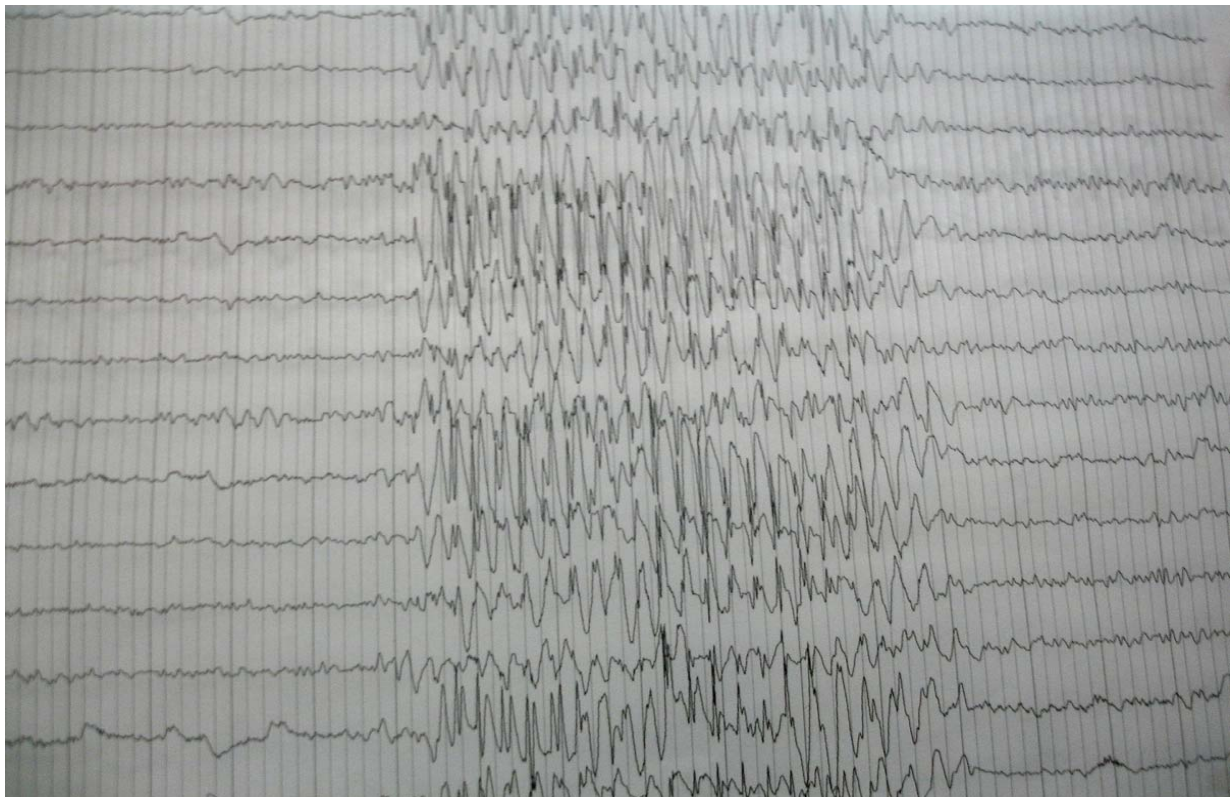


## **B- Examen clinique intercritique :**

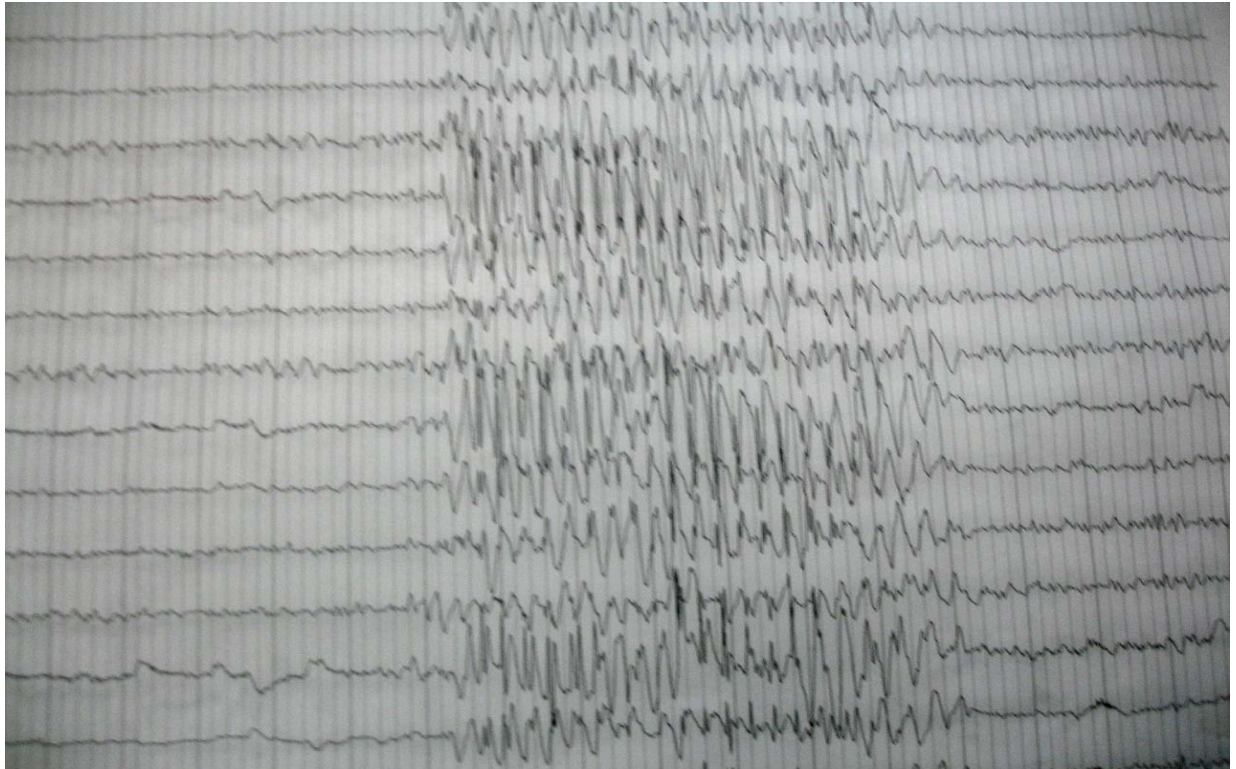
L'examen clinique en particulier neurologique, était normal chez tous les enfants.

## **III) Résultats électroencéphalographiques :**

L'électroencéphalogramme a été réalisé chez 18 enfants (72 %). Les tracés obtenus, étaient typiques chez 12 enfants (67 %). Cependant, les tracés atypiques étaient retrouvés chez 2 patients (11 %). Les tracés de 4 enfants (22 %), ne montraient pas d'anomalies.



**Figure 4 : Décharge bilatérale symétrique et synchrone de complexes pointes-ondes régulières à 3 par seconde sur un fond de tracé normal chez un enfant de 7 ans présentant des absences simples.**



**Figure 5 : Décharge bilatérale symétrique et synchrone de complexes pointes-ondes régulières à 3 par seconde sur un fond de tracé normal chez un enfant de 12 ans présentant des absences complexes (automatismes).**

#### **IV) Imagerie:**

Chez tous les malades, aucune imagerie cérébrale n'a été demandée.

#### **V) Résultats thérapeutiques et évolutifs:**

Quatre patients ont été perdus de vue d'emblée, ce qui empêche d'estimer leur évolution. La monothérapie était la règle, faisant appel au Valproate de Sodium (VPA). Elle a été utilisée chez 20 enfants (95 %). Un seul patient (5 %), avait reçu le VPA et la Lamotrigine (LTG) en association.

Sur le plan évolutif, 20 cas (95 %) étaient complètement contrôlés, cependant un enfant (5 %) présentait encore des crises, mais à des fréquences moins importantes (partiellement contrôlé).

Pour les 20 enfants qui répondaient bien au traitement, 19 étaient sous monothérapie, et un seul était sous bithérapie. Le seul enfant qui présentait encore des crises, était sous monothérapie. Ainsi, la monothérapie était complètement efficace dans 90 % des cas, et la bithérapie l'était dans 5 %.

## DISCUSSION

## **I) Définition:**

L'épilepsie-absences de l'enfant est bien définie et représente l'un des syndromes des épilepsies généralisées idiopathiques. C'est une forme d'épilepsie qui commence avant la puberté, chez des enfants jusque-là normaux, par des absences comme premier type de crises, des absences de toutes les variétés sauf myocloniques, associées sur l'EEG à une décharge bilatérale symétrique et synchrone de complexes pointes-ondes régulières à 3 par seconde sur un fond de tracé normal [28]. Définie selon ces critères, l'EAE est une entité assez homogène.

## **II) Historique: [28]**

Selon Temkin (1971), la première description des absences a été faite par Poupart en 1705 et le terme absence fut employé pour la première fois par Calmeil (1824). En 1838, Esquirol a proposé d'appeler « petit mal » toutes les crises épileptiques non convulsives. Mais à la fin du XIX<sup>ème</sup> siècle les absences étaient parfaitement reconnues et leur nature épileptique était admise. En 1916, Sauer a introduit le terme de pycnolepsie et pensait qu'il s'agissait d'une maladie épileptique. En 1924, Aide a décrit l'épilepsie-absences d'une manière très satisfaisante. Cependant, même si l'épilepsie-absences de l'enfant était correctement décrite, les termes de « petit mal » et de « pycnolepsie » étaient souvent utilisés de façon impropre pour désigner toutes les formes d'absences, et comme le diagnostic n'était fondé que sur l'observation clinique, un certain nombre de crises partielles étaient incluses dans ce groupe d'épilepsie. En 1935, Gibbs et Lennox ont appelé « absences petit mal » toutes brèves interruptions de la conscience associées sur l'EEG à des décharges de pointes-ondes régulières, rythmiques, à 3 cycles par seconde. Malheureusement, huit ans plus tard le terme de petit mal est retenu pour tout EEG ayant ces caractères, quelque soit la clinique.

En 1970, la classification internationale des crises épileptiques opposa les absences typiques aux absences atypiques et la confusion devint moins sévère. Néanmoins, les critères cliniques et EEG pour le diagnostic de « petit mal » restèrent assez imprécis. Ce manque de rigueur dans la définition, explique pourquoi les résultats publiés sur le pronostic des absences

ou petit mal sont si discordants. Ainsi, le terme «petit mal» est entaché d'une telle ambiguïté, qu'il est fortement conseillé de ne plus l'utiliser. En 1981, le concept d'épilepsie-absences est individualisé.

### **III) Physiopathologie:**

P. Loiseau pensait que l'origine des absences est multifactorielle, avec à la fois des facteurs génétiques et des facteurs acquis. La présence des antécédents familiaux d'épilepsie est diversement appréciée (dans 15 % des cas selon Bergamini 1965 ; 22 % des cas selon Lennox 1960 ; et 44 % selon Currier 1963). De plus des études faites sur les jumeaux, montraient que les homozygotes ont tous les deux des absences dans 75 % des cas, cependant les absences chez les hétérozygotes, sont 16 fois moins fréquentes. Le gène responsable de l'EAE, selon le même auteur, est probablement, comme celui de l'épilepsie myoclonique juvénile, situé sur le bras court du chromosome 6. Les facteurs acquis tels que, des difficultés périnatales, des traumatismes crâniens post-nataux et des affections inflammatoires sont trouvés dans les antécédents dans 7 à 30 % des cas. Les convulsions fébriles sont courantes (15 % des cas selon PENRY 1975 et 20 % selon ROCCA 1987). Cependant, dans une enquête cas-contrôles de population, ROCCA (1987), conclue que seules les convulsions fébriles sont considérées comme de vrais facteurs de risque. Les autres agressions cérébrales sont très courantes dans l'enfance et sont trouvées dans la même proportion chez les enfants sans absences. Ainsi, elles ont une signification douteuse [28].

Des études récentes ont montré que les neurones situés dans le noyau réticulaire du thalamus, les neurones de relais, et les cellules pyramidales du néocortex, permettent de maintenir les oscillations thalamocorticales responsables de l'apparition des décharges bilatérales et synchrones enregistrées pendant les crises d'absences. De plus, elles décrivent trois mécanismes neuronaux intrinsèques qui augmentent la probabilité de l'apparition des oscillations thalamocorticales. Le premier implique le courant-T obtenu par l'activation des canaux de calcium de type T, qui permettent le maintien de l'excitation des neurones thalamiques durant les crises d'absence. Le second mécanisme est les récepteurs GABA de type

B, qui permettent d'obtenir un long état d'hyperpolarisation des neurones thalamiques, nécessaire pour l'activation des canaux T durant la crise. Le troisième mécanisme implique la capacité des récepteurs GABA de type A, situés dans le noyau réticulaire du thalamus, de générer un courant inhibiteur qui permet de diminuer la probabilité de la survenue des crises d'absence [16]. Ainsi, l'EAE est due à un dysfonctionnement entre deux régions du cerveau : le cortex et le thalamus. Dans le même sens, des études récentes ont montré que la région péri-orale de l'aire somesthésique primaire, joue un rôle important dans la génération des crises. De plus, elles ont montré que le rôle de l'éthosuximide dans le contrôle des crises d'absence, est obtenu par l'effet inhibiteur qu'il exerce sur ce foyer et non pas sur d'autres aires du cortex, ni sur le thalamus [24].

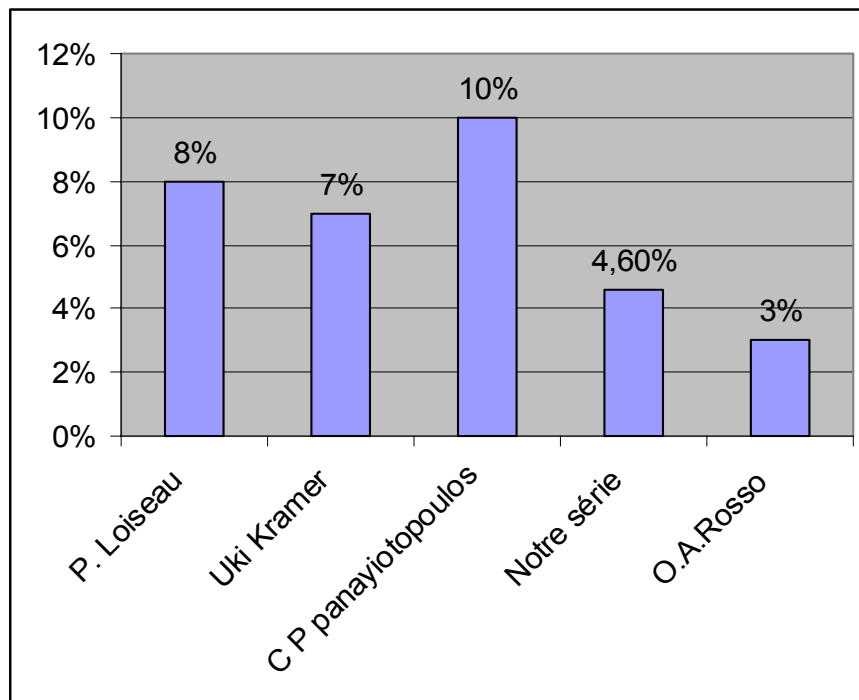
La base génétique des EAE est maintenant bien établie, par l'étude des familles épileptiques et des modèles animaux. En effet, la transmission d'EAE ne se fait pas selon le modèle mendélien, mais selon une transmission autosomique dominante liée au chromosome 8q24 [39]. Des auteurs ont montré récemment qu'il existe trois gènes connus pour le canal de calcium de type T : CACNA1G, CACNA1H, CACNA1I. Cependant, seul le gène CACNA1H, est susceptible de contribuer au développement des désordres polygéniques caractérisés par la dysrythmie thalamocorticale qui se produit dans l'EAE [7, 56, 60].

## **IV) Epidémiologie:**

### **A) Fréquence:**

L'incidence annuelle de l'EAE a été évaluée entre 6,3 et 8 pour 100.000 chez des enfants de 0 à 15 ans [12, 24, 28]. Sa fréquence était diversement appréciée. Elle est évaluée à 7 - 10 % des épilepsies des enfants âgés d'une semaine à 15 ans [28, 26, 34].

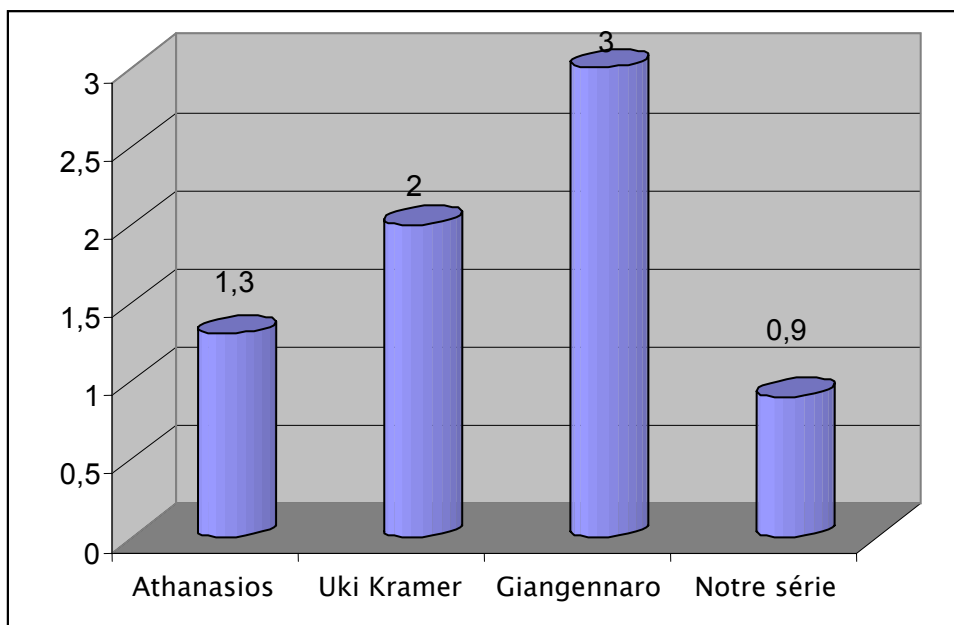
Dans notre série, la fréquence de l'EAE est évaluée à 5 %. Cette différence est due probablement à l'insuffisance de la demande des actes médicaux, soit à cause de l'ignorance et les croyances des parents qui ramenaient leurs enfants aux Fquih, soit à cause de l'éloignement des centres hospitaliers. Cependant, une faible fréquence a été citée également par O.A. ROSSO [40] (EAE constitue 3 % des épilepsies des enfants âgés de 0 à 15 ans).



**Figure 1 : La fréquence des épilepsie-absences chez des enfants d'âge scolaire.**

### **B) Sexe :**

Les données de la littérature montrent que l'EAE est nettement plus fréquente chez les filles que chez les garçons : 60 à 76 % des patients sont des filles [28]. Le sexe ratio est évalué entre 1,3 et 3/1 (F/M) [9, 26, 8]. Cependant, dans notre série, on note une légère prédominance masculine (52 % des garçons), avec un sexe ratio de 0,9 (F/M). Ainsi, cette différence est non significative, dans notre série, comparée à d'autres études.



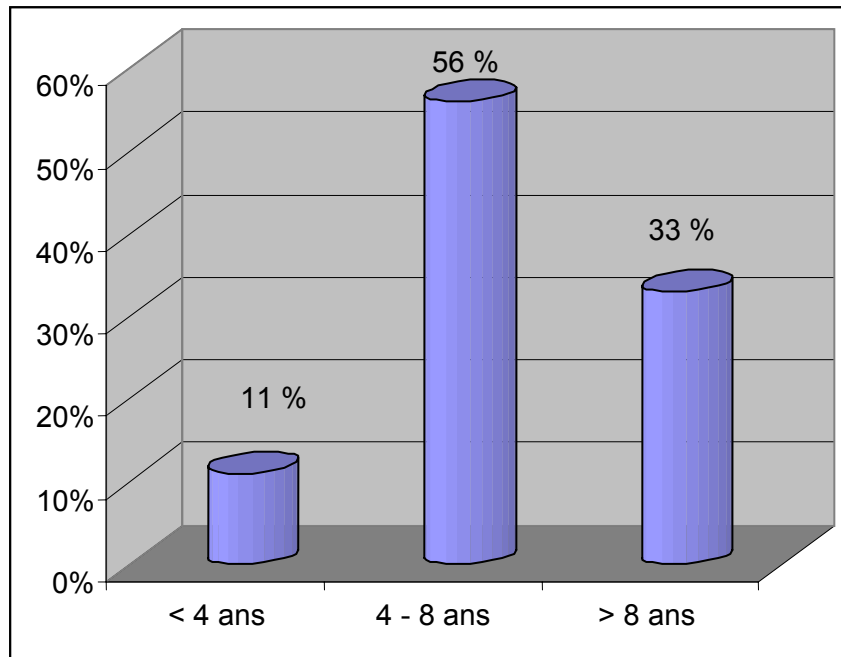
**Figure 2 : Le sexe ratio chez des enfants avec épilepsie-absences (F/M)**

### **C) Age du début:**

Dans la littérature, l'EAE commence habituellement entre 3 et 12 ans [13, 28], et l'âge moyen de début est situé entre 6 et 6,9 ans [26, 8]. Son pic de survenue est diversement apprécié (6-7 ans [28], 4-8 ans [13], 5 - 6 ans [34]), cependant certains auteurs rapportent un second pic d'apparition vers 11 - 12 ans [28].

Dans notre série, l'âge de survenue de la première crise d'absence était situé entre 7 mois et 11 ans avec un âge moyen de 6,3 ans. La distribution en fonction de l'âge était variable avec un pic entre 4-8 ans chez 61,53 % des enfants.

Une étude faite par Athanasios [9] montre la courbe de distribution des âges lors de la première crise (voir figure 3).



**Figure 3 : Age de l'apparition de la première crise chez des enfants avec épilepsie-absences.**

Le pic trouvé dans notre étude correspond à celui trouvé par Athanasios [9] et par John S. Duncan [13]. L'âge moyen de début des crises trouvé dans notre série est comparable à celui retrouvé par Uki Kramer (6 ans) [26] et par Giangennaro Coppola (6,9 ans)[8].

#### **D) Age du diagnostic et délai du diagnostic:**

Le groupe CAROLE (Coordination Active du Réseau Observatoire Longitudinal de l'Epilepsie) a mené une étude de cohorte prospective afin de calculer le délai évolutif avant diagnostic des différents syndromes épileptiques. Ce délai correspond à l'intervalle s'écoulant entre la crise initiale et la première crise dont la nature épileptique a été diagnostiquée [18]. Cette étude montre que le délai évolutif avant diagnostic des crises d'absence, chez des enfants âgés de 1 mois à 14 ans, est variable avec une médiane de 120 jours.

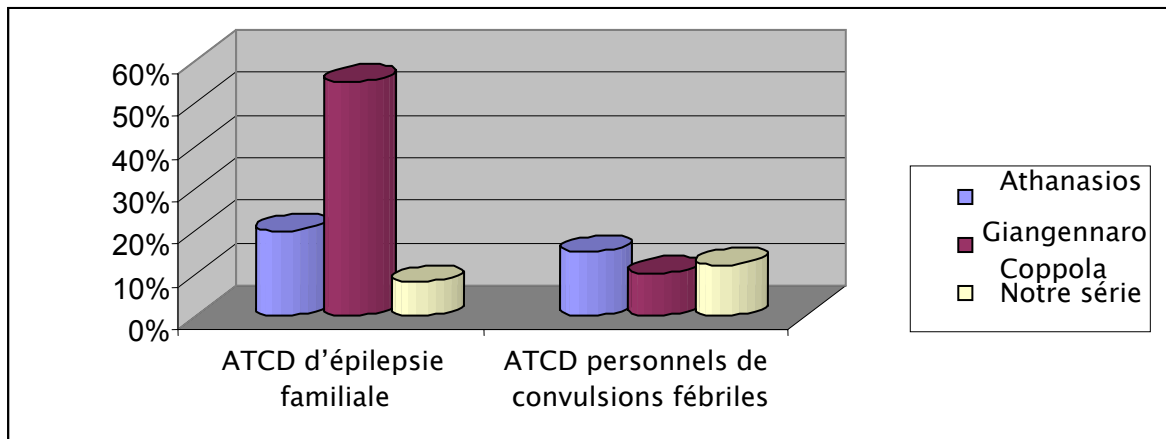
Dans notre série, l'âge de diagnostic était situé entre 3 ans et 15 ans avec un âge moyen de 8,44 ans, et le délai de diagnostic s'étendait de 0 à 8,25 ans avec une moyenne de 2,1 ans. Il existe une grande discordance entre les résultats rapportés par l'étude de CAROLE et ceux de notre série, car le délai de diagnostic peut être très difficile à chiffrer. La majorité de nos dossiers d'étude ne donnent pas la date précise de la crise inaugurale. En pratique quotidienne, des réponses telles que « il y'a quatre mois, il y'a 4 ou 5 ans...», voir « dans l'enfance » ne sont pas rares lorsqu'on interroge un parent sur la date de début de l'affection chez son enfant. Plus ce début est lointain, plus l'imprécision est grande. De plus il existe aussi une grande différence entre l'âge moyen de diagnostic trouvé dans notre série et celui cité par Appleton [2] qui est de 5,6 ans. Cette différence est due probablement aux mêmes facteurs cités ci-dessus.

### **E) Antécédents:**

Dans notre série, l'épilepsie familiale était trouvée dans 8 % des cas, et les antécédents personnels de convulsions fébriles étaient notés dans 12 % des cas. L'étude faite par Athanasios [9], soulignait l'existence des histoires d'épilepsie familiale dans 20 % des cas, alors que les antécédents personnels de convulsions fébriles étaient trouvés chez 15 % des enfants. Cependant l'étude faite par Giangennaro Coppola [8] montrait les résultats suivants : antécédents d'épilepsie dans la famille = 55 %, convulsions fébriles personnels = 10 %. Ainsi, on note que le pourcentage des convulsions fébriles, trouvé dans notre série, est comparable à celui trouvé dans les deux études. Toutefois, on observe une différence significative entre les pourcentages des antécédents d'épilepsie familiale. Cette différence pourrait être due à l'insuffisance de l'intérêt donné à cet antécédent lors de la rédaction des dossiers médicaux.

**Tableau I : Les antécédents chez des enfants avec épilepsie-absences selon des études différentes.**

	<u>ATCD d'épilepsie familiale</u>	<u>ATCD personnels de convulsions fébriles</u>
<u>Athanasios</u>	20 %	15 %
<u>Giannennaro Coppola</u>	55 %	10 %
<u>Notre série</u>	8 %	12 %



**Figure 4 : Les antécédents chez les enfants avec épilepsie-absences.**

## **V) Diagnostic positif: [34, 13, 28]**

Les absences des EAE ont les caractéristiques suivantes :

- ◆ Une courte durée.
- ◆ Un début et une fin brusques.
- ◆ Une altération de la conscience, accompagnée ou non d'autres signes.
- ◆ Une grande fréquence.

### **A) Durée des absences:**

La durée des absences varie de 2 - 3 secondes à 1 - 2 minutes, mais elle est, dans la plupart des cas, de 5 à 30 secondes. Cependant, de nombreux auteurs rapportent que les stimuli externes (appel, douleur) peuvent raccourcir la durée de la crise. Dans une série faite par Loiseau [28], la durée des absences était inférieure à 5 secondes dans 23 % des cas, comprise entre 5 et 15 secondes dans 39 % des cas, entre 15 et 30 secondes dans 21 % des cas, supérieure à 30 secondes dans 3 % des cas et variable dans 14 % des cas. Cependant, dans notre série, tous les parents ne pouvaient pas préciser la durée exacte des crises d'absence.

### **B) Début et fin: [28, 13]**

En règle, le début de l'absence est brusque, cependant quelques auteurs admettent qu'il existe dans des rares cas une sensation prémonitoire avant l'absence. La crise finit aussi brutalement qu'elle a commencé et le patient reprend son activité précédente comme si rien n'était arrivé. Toutefois, il peut mettre quelques secondes pour retrouver un comportement normal.

### **C) Symptomatologie: [9, 34, 13, 28, 6]**

Le trait essentiel des absences est une perte de la perceptivité et de la réactivité avec arrêt des activités en cours. Le patient s'arrête de parler, de manger, de marcher. Il reste figé, les yeux vagues, regardant devant lui ou en l'air. La respiration continue normalement ou se ralentit, spécialement dans les absences longues. Différents degrés d'altération de la conscience ont été

décrits. Une abolition complète de la perceptivité est la règle, cependant certains patients se rendent compte de ce qui se passe ou peuvent entendre mais ne peuvent pas réagir. Le niveau de conscience est quelquefois difficile à évaluer sans procédés spéciaux.

La classification internationale des crises épileptiques distingue six types d'absences, selon leurs signes cliniques associés. Ces signes ont été très souvent décrits avec quelques discordances quant à leur fréquence ou leur importance. Ils peuvent passer inaperçus si l'observation est insuffisante. Leur description la plus précise, fondée sur leurs enregistrements simultanés au magnétoscope et à l'électroencéphalographe, a été donnée par Penry en 1975. Cependant la video-EEG est actuellement, la méthode de choix pour l'évaluation diagnostique et pour la classification syndromique chez des enfants qui présentent des EAE [25]. Les variétés des absences sont :

- ♣ Des absences simples, se résumant à une altération de la conscience. Elles sont rares et représentent moins de 10 % des crises observées par LOISEAU [28].

- ♣ Des absences avec des composantes cloniques légères. Les secousses sont limitées aux paupières (clignant à un rythme de 3 /s), intéressent plus rarement le menton et les lèvres, tirillant la face. Mais dans des cas plus rares sont notées des secousses de la tête, des épaules et même des bras. Le diagnostic entre EAE et absences myocloniques, qui appartiennent à un autre syndrome épileptique, peut alors être difficile. Ces secousses cloniques légères existent dans environ la moitié des cas [28].

- ♣ Des absences avec des composantes atoniques. On note une hypotonie des muscles de la posture plutôt qu'une atonie complète. Le résultat en est un abaissement progressif de la tête et/ou des bras. Dans ces cas le patient peut lâcher ce qu'il tient dans ses mains. Très rarement le tonus est suffisamment diminué pour entraîner une chute. Les absences avec chute brutale sont habituellement des absences atypiques. La composante atonique est présente dans à peu près 20 % des cas [28].

- ♣ Des absences avec des composantes toniques. C'est une exagération du tonus postural qui intéresse surtout les muscles extenseurs. Elle est le plus souvent localisée aux globes oculaires, qui se révulsent, et à la tête, qui est tirée en arrière. Elle peut être plus diffuse, entraînant une rétropulsion du tronc.

♣ Des absences avec automatismes. Il existe deux catégories d'automatismes critiques : des persévérations et des automatismes de novo. Dans le premier type, le patient continue à faire ce qu'il était en train de faire, par exemple manger, mâcher, tenir des objets. Ces activités peuvent être correctes mais elles sont le plus souvent altérées (mâcher plus lentement, continuer à verser de l'eau dans un verre déjà plein). Les automatismes de novo sont dans la grande majorité des cas très simples (se lécher les lèvres, avaler, frotter sa figure, se gratter, ranger ses vêtements). Mais ils peuvent être plus complexes (prendre des objets, grogner, marmonner, fredonner ou chanter). Ils durent moins et sont moins élaborés que dans les crises partielles. Ces automatismes sont plus fréquents, survenant dans plus de 60 % [28]. Leur fréquence augmente avec la durée de l'absence : trouvés dans 22 % des cas si la crise dure moins de 3 s, dans 95 % des cas si elle dure plus de 16 s.

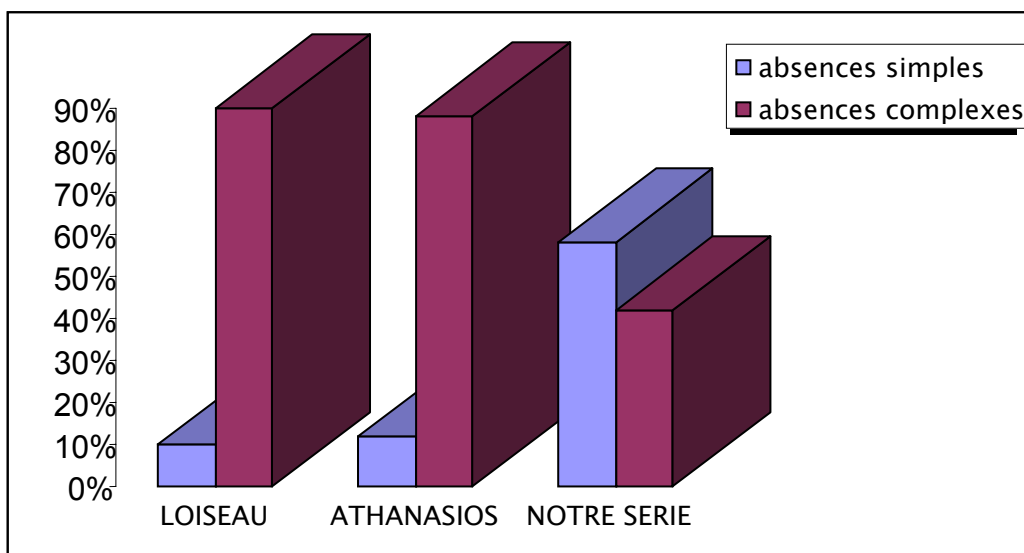
♣ Des absences avec composantes végétatives. Ces composantes soit sont facilement reconnues, lorsqu'elles conduisent à une incontinence urinaire, soit nécessitent une observation soigneuse, quand elles consistent en une dilatation pupillaire, une pâleur, un empourprement, une tachycardie et une modification de la pression artérielle.

Ainsi, les absences peuvent s'accompagner de phénomènes moteurs plus ou moins importants qui définissent ce que l'on a appelé «l'absence complexe». Les données de la littérature montrent que dans beaucoup de cas plusieurs composantes sont notées pendant une absence donnée, et même si le patient a une tendance significative à avoir des absences du même type, beaucoup de sujets ont plusieurs types d'absences. De plus chez quelques enfants, les manifestations motrices peuvent être unilatérales ou à prédominance unilatérale (secousses ou atonies unilatérales) : absences versives. Une étude récente rapporte que, chez des enfants de moins de 3 ans, qui présentent des crises d'absences, il est difficile de classer ces absences dans des syndromes épileptiques à cause de la fréquence des myoclonies, des durées brèves des absences, et la présence des asymétries ou des anomalies focales sur l'EEG. Le pronostic global apparaît moins favorable, car les crises sont fréquemment incontrôlables et les examens neurologiques sont souvent anormaux [6]. Les données de la littérature ainsi que les résultats de notre étude sont récapitulés dans le tableau ci-dessous.

**Tableau II : Les variétés des crises d'absence**

Auteurs	AS	AC	Variétés des AC				
			Cloniques	Atoniques	Toniques	Automatiques	Végétatives
<b>Loiseau</b>	10 %	90 %	50 %	20 %	-	60%	-
<b>Athanasios</b>	12 %	88 %	63 %	19 %	18 %	36 %	8 %
<b>Notre série</b>	56 %	44 %	18 %	27 %	18 %	36 %	18 %

AS = absence simple, AC = absence complexe



**Figure 5 : Les variétés d'absence trouvées dans différentes études.**

Donc on constate que les absences simples, dans notre série, constituent la variété la plus décrite chez nos patients, contrairement à ce qui a été constaté par Athanasios [9] et Loiseau [28]. Cette différence est due à l'utilisation de la clinique comme le seul moyen de l'observation et de la description des crises d'absence. Ainsi, elle confirme que la video-EEG est un moyen indispensable pour une analyse sémiologique précise des crises d'absence.

#### **D) Fréquence:** [8, 28]

Les crises sont habituellement très fréquentes durant la journée. Elles sont d'abord espacées, et peuvent être négligées (les parents notent de courts épisodes d'immobilité ou de révulsion oculaire mais les considèrent comme des moments de rêverie ou des troubles émotionnels...). Cependant, avec le temps les périodes de vide augmentent en fréquence ou en durée et ne peuvent être négligées. A cette période, leur fréquence est comprise entre 10 et 200 par jour [8, 28]. Toutefois, de nombreuses séries rapportent que la fréquence réelle des absences est difficile à évaluer (elles sont brèves et passent facilement inaperçues). Ainsi, les enregistrements EEG prolongés sont plus fiables, et permettent d'apprécier l'efficacité du traitement [28].

Les absences surviennent spontanément, mais sont notablement influencées par l'environnement. En effet, les facteurs favorisant leur survenue sont très nombreux, et les principaux sont : émotionnels (colère, chagrin, peur, surprise, embarras), intellectuels (manque d'intérêt, relâchement de l'attention au moment des repas pour quelques enfants et en classe pour d'autres), nycthémeraux (soirées ou réveils), métaboliques (hypoglycémie, hyperventilation). L'hyperventilation mérite une attention particulière. C'est la façon la plus facile de provoquer une absence. De plus, cette hyperventilation de repos doit être distinguée de celle qui survient au cours de l'effort physique et qui ne provoque pas en général l'apparition des absences. Inversement, les absences ne surviennent pas généralement lorsque les enfants sont occupés et stimulés par une activité physique ou psychique, ou ont une attention soutenue [28]. Toutefois, dans notre série, les parents des enfants, trouvent beaucoup de difficultés à préciser la fréquence des crises d'absence. Cette difficulté est due probablement à des facteurs cités ci-dessus par Loiseau.

## **VI) Electroencéphalographie: [21, 59, 13, 28, 2]**

Les absences s'accompagnent d'une décharge bilatérale symétrique et synchronisée de pontes-ondes rythmiques. Ces paroxysmes sont bilatéraux, commençant de façon soudaine et synchronisée sur les deux hémisphères. Les pointes-ondes ont la même forme et la même amplitude sur des points homologues des deux hémisphères. Leur amplitude a son maximum sous les électrodes fronto-centrales. La fin de la séquence de pointes-ondes est moins abrupte que son début. En effet, les ondes lentes peuvent mettre plusieurs secondes pour se ralentir et diminuer d'amplitude avant de se fondre dans l'allure du tracé pré-critique. La fréquence des complexes pointes-ondes est de 3 par seconde au début des décharges et peut se ralentir à 2,5-2 par seconde vers la fin. Loiseau a noté que chaque patient tendait à avoir toujours le même type de décharges, et qu'il y avait aussi beaucoup de variations d'un patient à l'autre. Des décharges critiques plus irrégulières, comportant des polypointes-ondes ou des pointes-ondes dont le rythme varie au cours d'une même absence sont compatibles avec le diagnostic d'EAE. Dans une étude non publiée, Loiseau, a comparé deux groupes de patients ayant soit des pointes-ondes régulières à 3 par seconde, soit des pointes-ondes plus irrégulières. Aucune différence ne fut constatée quant à l'évolution et au pronostic dans les deux groupes. Une étude récente a montré que quelques enfants ont un rythme delta postérieur assez particulier, survenant habituellement en longues bouffées sinusoïdales à 3 par seconde, de haute amplitude, symétriques ou plus souvent asymétriques, sur les régions occipitales et pariéto-occipitales. Ce rythme lent postérieur est bloqué par l'ouverture des yeux et il est accru par l'hyperventilation, et constitue un facteur de bon pronostic [19].

L'activité de fond du tracé intercritique est habituellement normale. Il est possible d'admettre des anomalies de cette activité de fond, si elles sont légères. Des anomalies paroxystiques intercritiques, faites de pointes-ondes isolées ou d'une brève décharge de pointes-ondes bilatérales ont été fréquemment notées. Ces anomalies paroxystiques sont plus nombreuses pendant le sommeil lent, avec d'importantes modifications morphologiques. Cependant, une étude menée par Rosso en 2005, a démontré que l'analyse quantitative des EEG intercritique des enfants présentant EAE peut devenir un moyen important pour le diagnostic. En effet, cette analyse quantitative montre que le rythme de fond, même s'il apparaît normal à

l'inspection visuelle, il est différent de celui des enfants non malades. Ce qui peut donner la possibilité d'identifier une signature numérique qui permettra de repérer les enfants épileptiques si la crise n'est pas enregistrée sur le premier EEG [40].

Outre son rôle important pour le diagnostic d'EAE, l'EEG est un moyen utile pour une évaluation subjective de la réponse au traitement, et il devrait être répété par habitude chez les patients présentant l'EAE [2].

Dans notre étude, les tracés EEG étaient typiques dans 67 % des cas, atypiques chez 11 % des enfants, et ils sont normaux chez 22 % des enfants. L'absence d'anomalie est due à la réalisation des tracés chez des enfants qui étaient déjà sous traitement.

## **VII) Diagnostic différentiel: [34, 13, 28]**

La brièveté, le début et la fin brusques, la fréquence, la sensibilité à l'hyperpnée et le tracé EEG caractéristique sont les éléments du diagnostic d'EAE. Cependant, en raison même de son caractère peu dramatique, la maladie peut longtemps passer inaperçue. Les principaux diagnostics différentiels sont :

- ♣ Des épisodes de distraction et de rêverie.
- ♣ Des absences atypiques : le trouble de conscience est moins profond, son début et sa cessation sont moins brutaux, les bouffées paroxystiques sont plus lentes que dans les absences typiques. Ni les crises, ni le tracé EEG ne sont pas notablement activés par l'hyperpnée. Cette forme d'absence n'est pas de bon pronostic. Elle est un des éléments du syndrome de Lennox-Gastaut.
- ♣ Les troubles de la conscience de l'épilepsie partielle complexe. Dans ces cas, les troubles de la conscience sont plus longs, dépassant très généralement 30 secondes, parfois précédés d'une aura psychosensorielle, et habituellement suivis d'une période de confusion. Les automatismes moteurs sont fréquents, élaborés, complexes et prolongés. L'EEG est manifestement différent.
- ♣ Les absences débutant tardivement. Ces absences peuvent apparaître pendant l'adolescence ou, beaucoup plus rarement, à l'âge adulte. Elles sont moins fréquentes et dans la plupart des cas leur symptomatologie électro-clinique est différente. Il s'agit d'un autre syndrome : l'épilepsie-absence de l'adolescence.

♣ Les absences de l'épilepsie myoclonique juvénile. Ces absences peuvent apparaître en même temps que les myoclonies, et restent au second plan, mais aussi de 1 à 9 ans avant elles. Le diagnostic d'EAE risque d'être porté à tort. Mais leur traduction EEG serait différente.

♣ Les absences survenant chez des enfants porteurs de lésions cérébrales. Des absences ont été notées au cours d'encéphalopathies non évolutives : microcéphalie congénitale, sclérose tubéreuse de Bourneville, angiomatose de Sturge-Weber, craniosténose, hémorragie néo-natale, séquelles d'encéphalite et tumeur cérébrale opérée. Des signes neurologiques, pyramidaux ou cérébelleux et/ou un retard mental sont la conséquence de ces encéphalopathies. Ainsi, les enfants avec ces absences, n'ont pas des EAE, mais des épilepsies symptomatiques, liées à la fois à des causes génétiques et acquises, et dont le pronostic est plus mauvais. Exceptionnellement les absences peuvent être en rapport avec une encéphalopathie évolutive (lipidoses et tumeurs cérébrales).

♣ Les absences survenant chez des enfants ayant eu déjà des crises d'un autre type. Des crises partielles motrices mais surtout des crises généralisées tonico-cloniques précèdent les absences chez un certain nombre d'enfants (5 % Weir, 1965. 8,6 % Gibberd, 1966. 14 % Livingston, 1965. 33 % Lugaresi et Volterra, 1976). Ceci correspond à un groupe d'absences décrit par Dooze en 1965 et Dieterich en 1985. Ce sont des crises tonico-cloniques qui apparaissent avant l'âge de 5 ans, surtout chez des garçons, et les absences sont plus tardives.

♣ Les absences myocloniques. Ces absences sont caractérisées cliniquement par la présence des secousses cloniques des muscles proximaux des membres supérieurs. Elles sont habituellement associées à un retard mental et résistent au traitement (Tassinari en 1969, Lugaresi en 1973). Ainsi, elles constituent un groupe homogène et différent de l'EAE.

♣ Il est difficile de repérer le groupe des épilepsies à type d'absences appelé «petit mal intermédiaire» (Lugaresi et Al., 1973). Les absences sont cliniquement semblables à celles des enfants ayant une EAE, mais coexistent avec des décharges de pointes-ondes toujours atypiques, soit par l'irrégularité de leur rythme, soit par une fréquence inférieure à 3 ou à 2,5 c/s, soit par une asymétrie de la décharge. Mais ce type de tracé peut se voir dans une authentique EAE. D'autres paramètres ont aussi une valeur diagnostique : un âge de début précoce, une prévalence du sexe masculin, une atteinte cérébrale antérieure, un retard mental,

des crises tonico-cloniques survenant avant les absences et une résistance au traitement. Mais des erreurs restent possibles.

### **VIII) Imagerie:**

Dans note série, l'imagerie cérébrale n'a pas été demandée. En effet, si le diagnostic d'EAE est évident, devant des critères électrocliniques évocateurs, ce type d'imagerie est inutile, puisque l'EAE est une épilepsie généralisée idiopathique. Cependant, l'étude des épilepsies généralisées idiopathiques en tomographie d'émission de positrons a objectivé que les épilepsies absences ne s'associent à aucune anomalie du métabolisme cérébral du glucose ou des récepteurs des benzodiazépines en période intercritique. Mais en période ictale, les décharges de pointes-ondes typiques à 3 Hz se caractérisent par un hypermétabolisme diffus, cortico-sous-cortical. Ce qui indique que les absences relèvent d'un mécanisme différent de celui des décharges de pointes-ondes généralisées rencontrées dans certaines épilepsies partielles, et responsables d'un hypométabolisme [41]. De plus une étude récente a montré que la spectroscopie par résonance magnétique (SRM), est une technique d'imagerie non invasive, qui fournit des informations sur le métabolisme de différents tissus du corps. Elle permet de détecter des anomalies métaboliques invisibles sur IRM, car ces anomalies peuvent précéder les changements structuraux. Les données de SRM, indiquent clairement qu'il existe un dysfonctionnement neuronal dans le thalamus des patients présentant des absences typiques. Ce qui confirme le rôle du thalamus comme structure importante dans la pathogénie des épilepsies absences [14].

### **IX) Evolution et Pronostic:**

Selon Lugaresi (1973), il convient d'envisager le pronostic sous deux angles : l'évolution des crises et l'état intercritique. D'une part la surveillance des enfants qui présentent EAE montre trois évolutions possibles. Premièrement, la disparition des crises. Des taux très divers ont été donnés (79,3 %, Dalby, 1969. 78,6 %, Livingston, 1965 avec une surveillance comprise entre 5 et 28 ans. 78,3 %, Sato, 1976, avec une surveillance comprise entre 5,8 et 8 ans. 57,5 % Loiseau, 1983, avec une surveillance comprise entre 5 et 25 ans). Cependant La disparition des absences n'est pas un élément définitif de bon pronostic. Une surveillance prolongée est

indispensable pour déterminer le pronostic d'EAE car des crises tonico-cloniques peuvent survenir tardivement [28]. Deuxièmement, les absences persistent dans environ 6 % des cas selon Oller-Daurella et Sanchez (1981). Ainsi, les absences deviennent moins fréquentes, très courtes, moins gênantes pour les patients et survenant surtout quand ils sont fatigués, excités ou pendant la période menstruelle (Curruer, 1963). Finalement la dernière possibilité est l'apparition des crises tonico-cloniques (dans 37 % des cas selon Currier, 1963 . 35,6 % des cas selon Livingston, 1965 . 60 % des cas selon Oller-Daurella et Sanchez, 1981 et 40 % des cas selon John S Duncan et Loiseau). Les crises restent peu nombreuses. Elles commencent dans la majorité des cas entre 10 et 15 ans, mais parfois après 20 ou 30 ans. Les facteurs prédisposant à la survenue de ces crises sont actuellement bien déterminés (le début tardif des crises d'absence après l'âge de 8 ans, les garçons sont les plus touchés que les filles). Toutefois, si les absences sont rapidement contrôlées par le traitement initial et si l'EEG contient des rythmes delta postérieures, les crises tonico-cloniques ont des faibles chances pour apparaître. D'autre part Le quotient intellectuel des patients paraît souvent diminuer en cours d'évolution et l'adaptation sociale des malades est souvent médiocre, même s'ils sont en rémission. De plus, les troubles du comportement peuvent être la conséquence d'absences fréquentes, de l'attitude des parents et du traitement. Ainsi, GASTAUT (1986) a signalé un ralentissement psycho-moteur tardif, chez quelques adultes ayant encore des absences entre les âges de 30 et 61 ans. Dans notre étude, tous les patients ont été mis sous traitement dès que le diagnostic de l'EAE est confirmé. Ainsi nous ne pouvons pas préciser l'évolution de nos malades en l'absence du traitement.

En outre, les facteurs prévoyant d'un pronostic défavorable sont : l'apparition des crises tonico-cloniques, secousses myocloniques, myoclonies des paupières ou myoclonies péri-orales, et EEG avec des atypies [17].

## **X) Traitement:**

### **A) Le but du traitement:**

La prise en charge de l'épilepsie de l'enfant a pour enjeux le contrôle des crises, mais tout autant le développement cognitif et l'insertion sociale. [15]

## **B) Les moyens: [39]**

Le VPA est prescrit en première intention pour des raisons multiples. En effet, il est actif contre les crises généralisées tonico-cloniques, alors que l'éthosuximide ne l'est pas, et il peut aussi prévenir leur apparition. De plus, il permet de préserver l'apprentissage scolaire chez des enfants ayant des épilepsies de bon pronostic, alors que l'Ethosuximide peut altérer le fonctionnement cognitif (Guey ,1967 . Roger, 1968). En outre, l'hépatotoxicité du valproate de sodium peut être considérée comme infime ou nulle chez les enfants. Il est prescrit à la dose de 20 à 30 mg/kg/j.

Dans la littérature, l'éthosuximide (non commercialisé au Maroc) est utilisé en cas d'échec du VPA, ou parfois en première intention. Il est prescrit à la dose de 20 à 30 mg/kg/j.

La Lamotrigine est utilisée, dans la plupart des séries, en deuxième intention et en association, avec VPA, à la dose de 0,5 à 12 mg/kg/j. Cependant, Giangennaro Coppola a montré dans une étude publiée en 2004, que la Lamotrigine, utilisée en monothérapie et en première intention, permet de contrôler les crises d'absence chez la moitié des enfants présentant l'EAE. Toutefois, une augmentation très lente de la posologie est nécessaire pour diminuer le risque d'apparition des effets secondaires tels que l'éruption cutanée. Ainsi, l'auteur a conclu que la Lamotrigine est un médicament alternatif qui peut être utilisé à la place de l'éthosuximide et du Valproate de Sodium, et particulièrement en cas des enfants obèses, ou qui présentent des effets indésirables du Valproate de Sodium tels que la pancréatite, hépatotoxicité, et les difficultés cognitives [8].

Le Clorazepam et le Clobazam sont aussi actifs contre les absences, mais ont des effets indésirables fréquents. Par ailleurs, un échappement peut survenir une fois sur deux environ, au bout de quelques jours à deux ou trois mois [28].

## **C) Les règles du traitement:**

Dans la littérature le choix initial sera une monothérapie avec le Valproate de Sodium. Lorsque le Valproate n'est pas efficace, l'Ethosuximide sera évidemment prescrit. S'il échoue en monothérapie, l'association Valproate- Ethosuximide est conseillée, car son efficacité est additive, alors que sa toxicité ne l'est pas (Bourgeois, 1988). Dans les cas qui sont complètement

contrôlés, l'arrêt du traitement doit se faire 2 à 3 ans après, avec une diminution progressive des doses sur 3 à 6 mois [34].

Egalement, dans notre étude, la monothérapie était la règle et le VPA était utilisé en première intention à la dose de 15 mg/kg/j au début. L'efficacité du traitement était évaluée cliniquement toutes les deux semaines. Si l'enfant présentait encore des crises, la dose quotidienne de l'anti-absence, était progressivement augmentée jusqu'à un maximum de 30 mg/kg/j. en cas d'échec de la monothérapie, l'association Valproate de Sodium et Lamotrigine était l'alternative puisque l'éthosuximide n'est pas disponible au Maroc.

## **D) La surveillance du traitement:**

### **1- Clinique:**

La surveillance du traitement est essentiellement clinique : par le régression de la fréquence et / ou la durée des crises.

### **2- EEG:**

L'EEG est un moyen utile pour évaluer, d'une manière subjective, la réponse au traitement. Il devrait être répété, par habitude, 4 à 6 semaines après l'introduction du traitement puis une fois par an chez tous les patients présentant l'EAE, car la surveillance clinique peut présenter des erreurs d'appréciation [2]. Ce moyen de surveillance n'était pas utilisé, dans notre étude, chez aucun enfant.

### **3- Dosage biologique plasmatique:**

La pratique des dosages plasmatiques des anti-épileptiques ne doit pas être systématique. Elle peut être utile en cas de présence d'une résistance au traitement ou quand la polythérapie est nécessaire. Elle est aussi justifiée, si les effets secondaires de l'anti-absence sont excessifs ou en cas de survenue d'un déséquilibre secondaire de l'épilepsie.

## **E) Facteurs de pronostic liés au traitement:**

De nombreuses études rapportent qu'un traitement bien régulier et bien adapté est important pour un bon pronostic [59]. Cependant, un surdosage médicamenteux peut induire une somnolence et par conséquent l'apparition des crises d'absence [13]. De plus les fortes

doses des médicaments antiépileptiques peuvent altérer l'intelligence (BEAUMANOIR, 1976 ; JHONES 1997).

### **F) Autres médicaments antiépileptiques pouvant aggraver les épilepsie-absences de l'enfant:**

La carbamazépine, le phénobarbital, le vigabatrin et la phénytoïne sont contre indiqués en cas d'EAE car ils peuvent aggraver les crises d'absences [51].

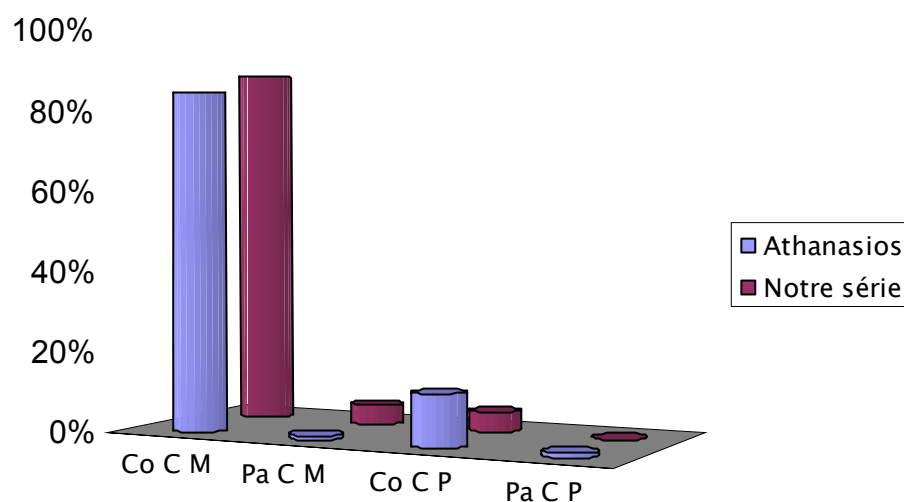
### **G) Résultats:**

Les données de la littérature montrent que 70 % à 80 % des enfants avec EAE sont contrôlés par la monothérapie par Valproate de sodium ou Ethosuximide [13]. De plus une étude bien détaillée, menée par Athanasios a montré les résultats suivants :

**Tableau III : Résultats du traitement selon l'étude d' Athanasios.**

	<b><u>Patients traités</u></b>	<b><u>Patients contrôlés à 100 %</u></b>	<b><u>Patients contrôlés à 80 %</u></b>
<b><u>Monothérapie</u></b>	86 %	85 %	1 %
<b><u>Polythérapie</u></b>	14 %	13 %	1 %

Dans notre série 20 (95 %) des enfants recevaient la monothérapie (VS), et 1 (5 %) était sous bithérapie (VS + LTG). Pour les enfants qui étaient sous monothérapie, 90 % étaient complètement contrôlés, et 5 % présentaient encore des crises. Toutefois la bithérapie était complètement efficace dans 5 % des cas.



M : monothérapie ; P : polythérapie ; Co : complètement ; Pa : partiellement ; C ; contrôlé

**Figure 6 : Les résultats du traitement des enfants avec épilepsie-absences.**

Dans notre série, le taux de succès de la monothérapie est comparable à celui trouvé par Athanasios. Cependant, la polythérapie est moins efficace par rapport à la même série. Cette différence est due probablement à l'utilisation de la polythérapie, dans notre série, chez un seul enfant, alors que 14 enfants en bénéficiaient dans la série d'Athanasios. Ainsi cette différence fait suggérer qu'il serait préférable d'utiliser la polythérapie d'avantage dans notre série puisque la monothérapie n'était pas complètement efficace chez 5 % des cas par rapport à 1 % dans l'étude d'Athanasios.

## CONCLUSION

Les absences sont un type de crise épileptique et ne constituent pas un syndrome. En revanche, l'EAE, forme d'épilepsie généralisée idiopathique, est un syndrome authentique, dont les caractères cliniques et électroencéphalographiques sont stéréotypés. Des études récentes ont permis de préciser les différents mécanismes physiopathologiques, ainsi que la base génétique de ce syndrome.

Cette forme d'épilepsie primaire est relativement peu fréquente. Elle survient chez des enfants de moins de 15 ans qui sont généralement normaux jusque là.

Le diagnostic repose sur l'analyse sémiologique de la crise dont l'élément essentiel est l'absence. Il s'agit d'une perte de connaissance, à l'emporte pièce, survenant sans prodromes, à début et fin brusque. La durée habituelle des crises est de quelques secondes (5 à 30 secondes), mais elles se répètent de manière stéréotypée, plusieurs fois au cours de la journée, interrompant ainsi les activités usuelles des enfants. L'absence peut parfois être isolée, et elle est dite simple. Cependant des phénomènes mineurs sont souvent associés, et définissent ce que l'on a appelé «l'absence complexe».

Les anomalies électroencéphalographiques sont spécifiques et indispensables au diagnostic. Elles consistent en des bouffées bilatérales synchrones de pointes-ondes à 3c/s à début et fin brusques avec dans l'intervalle un rythme de base normal. Par ailleurs, l'imagerie cérébrale n'a aucun intérêt.

L'évolution des EAE est en général favorable et les crises ont une tendance spontanée à disparaître à l'adolescence. Cependant, des crises généralisées tonico-cloniques peuvent survenir après quelques années, surtout si les crises ont débuté après l'âge de 10 ans. Le quotient intellectuel des enfants paraît souvent diminuer en cours d'évolution et leur adaptation sociale est souvent médiocre.

Le traitement des EAE est basé essentiellement sur la monothérapie (Valproate de Sodium). Le contrôle complet des crises est obtenu dans la majorité des cas. Il a été démontré que la qualité du traitement était capable de modifier l'évolution. Ainsi, l'administration précoce d'antiépileptiques, actif aussi bien contre les absences que contre les crises tonico-cloniques, pourrait faire de l'EAE une forme relativement bénigne d'épilepsie.

# RESUMES

## RESUME

L'épilepsie-absences de l'enfant a fait récemment, l'objet de nombreuses études afin de définir des stratégies diagnostiques et des explorations paracliniques, de proposer des protocoles thérapeutiques et de préciser des profils pronostiques.

Notre travail est rétrospectif, concernant 25 cas d'épilepsie-absences de l'enfant, colligés dans la consultation de neuropédiatrie, du service de pédiatrie «A» de l'hôpital Ibn Nafis de Marrakech.

L'épilepsie familiale était trouvée dans 8 % des cas, et les antécédents personnels de convulsions fébriles, étaient notés dans 12 % des cas. L'âge de nos patients lors de la première crise était situé entre 7 mois et 11 ans avec un âge moyen de 6,3 ans et le délai moyen de diagnostic s'étendait de 0 à 8,25 ans avec une moyenne de 2,1 ans. Nous avons noté une légère prédominance masculine (52 %), avec un sex-ratio de 0,9 F/M.

Les absences simples étaient les plus fréquentes (56 %), cependant les absences complexes étaient retrouvées dans 44 %.

L'électroencéphalogramme a été réalisé chez 18 enfants (72 %). Les tracés obtenus étaient typiques dans 67 % des cas.

La monothérapie était la règle faisant appel au Valproate de sodium. En effet, elle a été utilisée dans 95 %. Cependant, 5 % des patients étaient sous bithérapie (Valproate de sodium et Lamotrigine).

Sur le plan évolutif, le contrôle complet des crises était obtenu dans 95 % des cas, alors que 5 % des enfants étaient partiellement contrôlés. La monothérapie était efficace dans 90 % des cas et la bithérapie dans 5 % des cas.

Enfin, les résultats de notre étude sont comparables à ceux trouvés dans différentes études publiées durant ces dernières années. De plus nos résultats confirment que le diagnostic précoce et le traitement adapté de l'épilepsie-absences de l'enfant, permettent d'améliorer le pronostic et d'éviter l'apparition des complications.

## SUMMARY

The childhood absence epilepsy made recently, the object of many studies in order to define diagnostic strategies and explorations para-clinics, to propose therapeutic protocols and to specify prognostic profiles.

Our work is retrospective, concerning 25 cases of childhood absence epilepsy, collected in the consultation of neuropédiatrie, of the pediatrie "A" department in Ibn Nafis hospital in Marrakech.

The family history was positive for epilepsy in 8 % of cases, and the past history of febrile convulsions was positive in 12 % of cases. The age of our patients at the time of the first crisis, was located between 7 months and 11 years and a mean age was 6,3 years. The mean time of diagnosis extended from 0 to 8,25 years and the mean was 2,1 years. We noted a light male predominance (52 %), and a sex-ratio was 0,9 F/M.

The simple absences were most frequent (56 %), however the complex absences were found in 44 %.

The electroencephalogram has been practiced in 18 children (72 %). The electroencephalogram activity obtained was typical in 67 % of the cases.

The monothérapie was the rule by Sodium Valproate. It was used in 95 %. However, 5 % of the patients were on bithérapie (Sodium Valproate and Lamotrigine). The complete control of the crises was obtained in 95 % of cases, whereas 5 % of the children were partially controlled. Monothérapie was successful in 90 % of cases and the bithérapie in 5 % of cases.

In the end, the results of our study are comparable to those found in various studies published in the last few years. Moreover our results confirm that the early diagnosis and the adapted treatment of childhood absence epilepsy make it possible to improve prognosis and to avoid the appearance of complications.

## ملخص

خلال هذه السنوات الأخيرة، كانت الغيابات الصرعية لدى الطفل محط مجموعة من الدراسات، من أجل استخلاص استراتيجيات التشخيص، و اقتراح بروتوكولات علاجية، و تحديد المناحي التطورية. يرتكز هذا العمل على دراسة استعادية لخمسة و عشرين حالة للغيابات الصرعية لدى الطفل، منتقاة بعيادة الأعصاب، بمصلحة طب الأطفال أ، بمستشفى ابن نفيس بمراكش.

السوابق العائلية الصرعية، وجدت عند 8% من الحالات، و السوابق الشخصية للاختلاجات الحمية وجدت عند 12% من الحالات. تراوح سن المرضى عند بداية الأزمات بين 7 أشهر و 12 سنة مع 6.3 سنوات كمعدل سن. معدل أجل التشخيص هو 2.1 سنة مع حدودٍ تراوحت بين 0 و 8.25 سنة. لاحظنا أن للذكور غلبة طفيفة (52%).

نلاحظ أن الغيابات الصرعية البسيطة هي الأكثر ترددا (56%). بينما الغيابات الصرعية المعقدة وجدت لدى 44% من الحالات.

التخطيط الكهربائي للدماغ أنجز لدى 18 طفلا (78%). و كان التخطيط المحصل عليه نمطيا في 67% من الحالات.

المعالجة الأحادية بفالبروات الصوديوم كان هو القاعدة لذا فقد استعمل عند 95% من الحالات. أما اللجوء إلى المعالجة الثنائية بفالبروات الصوديوم و لاموتريجين فقد كان عند 5% من الحالات. من الناحية التطورية، الزوال الكامل للأزمات لوحظ عند 95% من الحالات. و كان الزوال جزئيا عند 5%. لوحظت فعالية العلاج الأحادي في 90% من الحالات و العلاج الثنائي في 5%.

أخيرا، إن نتائج دراستنا مطابقة لنتائج مختلف الدراسات التي نشرت خلال هذه السنوات الأخيرة. إضافة إلى ذلك، فإن نتائج دراستنا برهنت على أن التشخيص المبكر و العلاج الملائم للغيابات الصرعية يمكن من تحسين المنحى التطوري و كذا من تفادي ظهور المضاعفات.

# ANNEXES

**Classification Internationale  
des Epilepsies et des Syndromes Epileptiques (1989).  
International Classification of Epilepsy and Epileptic Syndromes.**

**1- Epilepsies et syndromes épileptiques focaux:**

- **Idiopathiques, liés à l'âge :**

Epilepsie bénigne de l'enfant à paroxysmes centro-temporales (rolandiques)

Epilepsie bénigne de l'enfant à paroxysmes occipitaux

Epilepsie primaire de la lecture

- **Cryptogéniques ou symptomatiques :**

Epilepsie partielle continue progressive de l'enfant ( sd de Kojewnikow).

Syndromes caractérisés par des crises avec mode spécifique de provocation.

Autres syndromes variés en fonction de la localisation et de l'étiologie

**2- Epilepsies et syndromes épileptiques généralisés :**

- **Idiopathiques, liés à l'âge :**

Convulsions néonatales familiales bénignes

Convulsions néonatales bénignes

Epilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

Epilepsie-absences de l'enfant

Epilepsie-absences de l'adolescent

Epilepsie myoclonique juvénile

Epilepsie avec crises généralisées tonico-cloniques du réveil

Autres épilepsies généralisées idiopathiques non définies.

Epilepsie avec crises caractérisées par des modes spécifiques de provocation  
(épilepsie photosensible)

- **Cryptogéniques et/ou symptomatiques :**

Syndrome de west (spasmes infantiles)

Syndrome de Lennox–Gastaut

Epilepsie avec crises myoclonono–astatiques

Epilepsie–absences myocloniques

- **Symptomatiques :**

Sans étiologie spécifique :

Encéphalopathie myoclonique précoce

Encéphalopathie infantile précoce avec suppression–burst

Autres

- **Syndromes spécifiques :**

Encéphalopathies par erreurs innées du métabolisme

Malformations

Phacomatoses : Sclérose tubéreuse de bourneville, maladie de Sturge–Weber, Neurofibromatose.

Epilepsies myocloniques progressives dégénératives : encéphalopathie mitochondriale, maladie de Lafora, maladie d’Unverricht–Lund–Borg

### **3– Epilepsie dont le caractère focal ou généralisé n’est pas déterminé :**

- **Association de crises généralisées et partielles**

Crises néonatales

Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson

Epilepsie avec pointes–ondes continues pendant le sommeil

Epilepsie–aphasie acquises de l’enfant (syndrome de Landau–Kleffner)

Autres épilepsies indéterminées

- **Epilepsies inclassables quant à leur caractère, focal ou généralisé**

#### **4- Syndromes spéciaux :**

- **Crises occasionnelles, liées à une situation épileptogène transitoire**  
Convulsions fébriles  
Crises précipitées par un facteur toxique ou métabolique
- **crise isolée, état de mal isolé**

Service de pédiatrie

CHU Mohamed VI

Marrakech

Chef de service : Pr. M.Bouskraoui

**FICHE D'EXPLOITATION**  
**EPILEPSIE-ABSENCES DE L'ENFANT**

N° Dossier :

**I- IDENTITE :**

◆ Nom : .....

◆ Prénom : .....

◆ Age : .....

◆ Sexe : M  F

◆ Consanguinité : non  oui  : Degré.....

◆ Nb fratrie : .....

◆ Ordre de cage : .....

◆ Origine : .....

**II- ANTECEDENTS :**

**♣ Personnels :**

- Grossesse : suivie  non  - Pathologie gestationnelle : non  oui  Type : .....

- SNN : oui  non

- Traumatisme obstétrical : non  oui

- Encéphalopathie : non  oui  Type : .....

- Développement psychomoteur : .....

**♣ Familiaux :**

- Epilepsie dans la famille : non  oui  Type : .....

- Cas similaires : non  oui  : .....

**III- CARACTERISTIQUES DE L'EPILEPSIE :**

◆ Age de début des crises : .....

◆ Variétés cliniques : .....

◆ Fréquence des crises : .....

◆ Durée des crises : .....

◆ Ehec scolaire : non  oui

◆ Autres anomalies : .....

#### **IV- EXAMEN CLINIQUE :**

##### **♣ EXAMEN NEUROLOGIQUE :**

- Etude des fonctions supérieures :

◆ Trouble de la mémoire : non  oui

◆ Trouble du langage : non  oui

◆ Trouble de l'attention : non  oui

◆ Trouble de la praxie : non  oui

◆ Trouble de la gnose : non  oui

◆ Autres anomalies : .....

- Examen psychomoteur : normal  anormal  Type : .....

- Signes de focalisations : non  oui  : .....

- Autres anomalies : .....

##### **♣ EXAMEN SOMATIQUE :** .....

.....

#### **V- BILAN :**

1) EEG : .....

##### **2) EXPLORATIONS NEURORADIOLOGIQUES :**

◆ TDM CEREBRALE : non  oui

Anomalie : .....

◆ IRM CEREBRALE : non  oui

Anomalie : .....

3) AUTRES EXPLORATIONS : .....

.....

#### **VI- TRAITEMENT MEDICAL :**

◆ Monothérapie en première intention : non  oui

- Médicament : ..... - Posologie : ..... - Durée : .....

◆ Bithérapie en 2<sup>ème</sup> intention : non  oui

- Médicament : ..... - Posologie : ..... - Durée : .....

◆ Détails : .....

.....

**VII- EVOLUTION :**

◆ Bonne

◆ Mauvaise

◆ Disparition des crises : oui  non

- Fréquence des crises : .....

- Durée des crises : .....

◆ Tolérance au traitement : -Bonne

- Mauvaise

- Effets secondaires :.....

◆ Périodes d'aggravation : non  oui

**VIII- CONCLUSION :**

.....

.....

.....

# **BIBLIOGRAPHIE**

**1– Amor F, Rudrauf D, Navarro V, N’diaye K, Garnero L, Martinerie J et al.**

Imaging brain synchrony at high spatio-temporal resolution : application to MEG signals during absence seizures.

Signal Processing. 2005; 85: 2101–2111.

**2– Appleton RE & Beirne M.**

Absence epilepsy in children: the role of EEG in monitoring response to treatment.

Seizure. 1996; 5: 147–148.

**3– Bartolomei F, Roger J, Bureau M, Genton P, Dravet C, Viallat D et al.**

Pronostic factors for childhood and juvenile absence epilepsies.

Eur Neurol. 1997; 37 (3): 169–175.

**4– Baykan B, Gokyigit A, Gurses C & Eraksoy M.**

Recurrent absence status epilepticus: clinical and EEG characteristics.

Seizure. 2002; 11: 310–319.

**5– Callenbach PM, Maagdenberg AM, Frants RR and Brouwer OF.**

Clinical and genetic aspects of idiopathic epilepsies in childhood.

Eur J Paediatr Neurol. 2005; 9: 91–103.

**6– Chaix Y, Daquin G, Monteiro F, Villeneuve N, Laguitton V, and Genton P.**

Absence Epilepsy With Onset before Age Three Years : A Heterogeneous and Often Severe Condition.

Epilepsia. 2003; 44; 7: 944–949.

**7– Chen Y, Lu J, Pan H, Zhang Y, Wu H, Xu K et al.**

T Channel Defects in Patients With Childhood Absence epilepsy.

Ann Neurol. 2003; 54: 239–243.

**8– Coppola G, Licciardi F, Sciscio N, Russo F, Crotenuto M and Pascotto A.**

Lamotrigine as first-line drug in childhood absence epilepsy: a clinical and neurophysiological study.

Brain Dev. 2004 ; 26: 26–29.

**9– Covanis A, Skiadas K, Loli N, Lada C & Theodorou V.**

Absence epilepsy: early prognostic signs.

Seizure. 1992; 1: 281–289.

**10– Crunelli V and Lessche N.**

A role for GABA B receptors in excitation and inhibition of thalamocortical cells.

Trends Neurol Sci. 1991; 14: 16–21.

**11– Dulac O.**

Convulsions et épilepsies du nouveau-né et du nourrisson.

In : Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G, Dulac O and Mancini F. Neurologie Pédiatrique. Paris:

Flammarion, 1998: 367–406.

**12– Duncan JS.**

Brain imaging in idiopathic generalized epilepsies.

Epilepsia. 2005; 46 (Suppl.9) : 108–111.

**13– Duncan JS.**

Idiopathic generalized epilepsies with typical absences.

J Neurol. 1997; 244: 403–411.

**14– Fojtikova D, Brazdil M, Horky J, Mikl M, Kuba R, Krupa P et al.**

Magnetic resonance spectroscopy of the thalamus in patients with typical absence epilepsy.  
Seizure. 2006; 15: 533–540.

**15– Frankel WN, Beyer B, Maxwell CR, Pretel S, Letts VA and Siegel SJ.**

Development of a new genetic model for absence epilepsy: spike–wave seizures in C3H/He and backcross mice.

J Neurosci. 2005; 30; 25 (13): 3452–3458.

**16– Futatsugi Y and Riviello JJ.**

Mechanisms of generalized absence epilepsy.

Brain Dev. 1998; 20: 75–79.

**17– Grosso S, Galimberti D, Vezzosi P, Farnetani M, Bazzoti S, Morgese G et al.**

Childhood Absence Epilepsy: Evolution and Prognostic Factors.

Epilepsia. 2005; 46; 11: 1796–1801.

**18– Groupe CAROLE (coordination Active du réseau observatoire longitudinal de l'épilepsie).**

Délais évolutifs des syndromes épileptiques avant leur diagnostic : résultats descriptifs de l'enquête CAROLE.

Rev Neurol (Paris). 2000 ; 156 ; 5: 481–490.

**19– Guilhoto LM, Manreza ML and Yacubian EM.**

Occipital intermittent rhythmic delta activity in absence epilepsy.

Arq. Neuro–psiquiatr. 2006; 64; 2a.

**20– Guilhoto LM, Manreza ML and Yacubian EM.**

Syndromic classification of patients with typical absence seizures.

Arq. Neuro–Psiquiatr. 2003; 61; 3.

**21– Hedström A and Olsson I .**

Epidemiology of absence epilepsy: EEG findings and their predictive value.

Pediatr Neurol. 1991; 7: 100–104.

**22– Holmes GL and Ben–Ari Y.**

The neurobiology and consequences of epilepsy in the developing brain.

Pediatr Res. 2001; 49: 320–325.

**23– Imbrici P, Jaffe SL, Eunson LH, Davies NP, Herd C, Robertson R et al.**

Calcium Channel Gating and absence Epilepsy.

Brain. 2004; 127 (Pt 12) : 2682–2692.

**24– Jon–Paul AM, Douglas A, Richards and Norman GB.**

Pharmacology of absence epilepsy.

TRENDS Pharmacol Sci. 2003; 24; 10: 542–549.

**25– José LFT, José LH, Marian MM, Iratxe M, Rosa A and Javier B.**

Early–onset absence epilepsy : Clinical and electroencephalographic features in three children.

Brain Dev. 2006; 28: 311–314.

**26– Kramer U, Nevo Y, Neufeld MY, Fatal A, Leitner Y and Harel S.**

Epidemiology of Epilepsy in Childhood: A Cohort of 440 Consecutive Patients.

Pediatr Neurol. 1998; 18; 1: 46–49.

**27– Krauss GL, Betts T, Abou–khalil B, Bergey G, Yarrow H & Miller A.**

Levetiracetam treatment of idiopathic generalised epilepsy.

Seizure. 2003, 12: 617–620.

**28– Loiseau P.**

L'épilepsie-absences de l'enfant.

In : Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Dreifuss FE, Perret A et Wolf P. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. Paris : John Libbey, 1992 : 135–150.

**29– Macleod S, Mallik A, Tolmie JL, Stephenson JB, O'regan ME and Zuberi SM.**

Electro-clinical phenotypes of chromosome disorders associated with epilepsy in the absence of dysmorphism.

Brain Dev. 2005; 27 ; 2: 118–124.

**30– Marini C, King M, Archer J, Newton M & Berkovic S.**

Idiopathic generalised epilepsy of adult onset: clinical syndromes and genetics.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003; 74: 192–196.

**31– Marini C, Louise A, Harkin, Robyn H, Wallace, John C et al.**

Childhood absence epilepsy and febrile seizures: a family with a GABA<sub>A</sub> receptor mutation.

Brain. 2003; 126; 1: 230–240.

**32– Obeid T.**

Clinical and genetic aspects of juvenile absence epilepsy.

J Neurol. 1994; 241; 8: 487–491.

**33– Oller L.**

Prospective study of the differences between the syndromes of infantile absence epilepsy and syndromes of juvenile absence epilepsy.

Rev Neurol. 1996; 24; 132: 930–936.

**34– Panayiotopoulos C.**

Typical absence seizures and their treatment.

Arch Dis Child. 1999; 81: 351–355.

**35– Panayiotopoulos C, Chroni E, Daskalopoulos C, Baker A, Rowlinson S and P Walsh.**

Typical absence seizures in adults: clinical, EEG, video-EEG findings and diagnostic/syndromic considerations.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992; 55: 1002–1008.

**36– Pedespan JM, Brissaud I and Loiseau P.**

Persistence de pointes-ondes sur l'électroencéphalogramme (EEG) dans les épilepsies généralisées idiopathiques et décisions thérapeutiques.

Rev Neurol (Paris). 1998; 154: 531–531.

**37– Raffo E.**

Traitements au long cours des épilepsies de l'enfant.

Rev Neurol (Paris). 2004; 160; hors série 1: 5S272–5S279.

**38– Rainesalo S, Eriksson K, Saransaari P and Keranen T.**

Uptake of GABA and activity of GABA transaminase in blood platelets from children with absence epilepsy.

Neurochem Res. 2004; 29; 10: 1873–1877.

**39– Robinson R and Gardiner M.**

Genetics of childhood epilepsy.

Arch Dis Child. 2000; 82: 121–125.

**40– Rosso OA, Hyslop W, Gerlach R, Smith RLL, Rostas JA and Hunter M.**

Quantitative EEG analysis of the maturational changes associated with childhood absence epilepsy.

physica A. 2005; 356: 184–189.

**41– Ryvlin P and Mauguière F.**

Imagerie fonctionnelle des épilepsies généralisées idiopathiques.

Rev Neurol (Paris). 1998; 154; 10: 691–693.

**42– Sandyk R.**

Melatonin and petit-mal epilepsy : an hypothesis.

Int J Neurosci. 1992; 65 (1–4): 83–90.

**43– Savic I, Osterman Y and Helms G.**

Magnetic resonance spectroscopy shows syndrome differentiated metabolite changes in human-generalized epilepsies.

Neurol. 2004; 21: 163–172.

**44– Shian WJ and Chi CS.**

Evolution of childhood absence epilepsy, juvenile myoclonic epilepsy and epilepsy with grand mal on awakening.

Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. 1994; 35; 2: 119–123.

**45– Shin HS.**

T-type Ca<sup>2+</sup> channels and absence epilepsy.

Cell Calcium. 2006; 40: 191–196.

**46– Snead OC.**

Pharmacologic models of absence seizures.

J Neural Transm. 1992; 35 suppl: 7–20.

**47– Szczepank E and Pakszys M.**

Idiopathic absence epilepsy.

Przeegl Lek. 2001; 58; suppl 1: 32–36.

**48– Szurhaj W and Derambure P.**

Place de l'EEG dans l'épilepsie.

Rev Neurol (Paris). 2004; 160; 11: 1113–1119.

**49– Taicci C, D'Alessandro P, Cantisani TA, Bartocci A, Ferroni A.**

So-called « petit mal status » : epileptic syndrome or seizure type ?

Ital J Neurol Sci. 1995; 16; 5: 279–294.

**50– Thomas P.**

Les états d'absence de l'épilepsie

Rev Neurol (Paris). 1999; 155; 12: 1023–1038.

**51– Toffot B, Hommet C, Corcia P, Autret A.**

Les anti-épileptiques peuvent aggraver les épilepsies généralisées idiopathiques.

Rev Neurol (Paris). 1998; 154; 11: 753–756.

**52– Tolmacheva EA, Van Luijtelaar G, Chepurinov SA, Kaminskij Y and Mares P.**

Cortical and limbic excitability in rats with absence epilepsy.

Epilepsy Res. 2004; 62 (2–3): 189–198.

**53– Trinka E, Baumgartner S, Unterberger I, Interrainer J, Luef G, Haberlandt E et al.**

Long-term prognosis for childhood and juvenile absence epilepsy.

J Neurol. 2004; 251; 10: 1235–1241.

**54– Urena–Hornos T, Rubio–Rubio R, Gros–Esteban D, Cabrerizo de Diago R, Pena–Segura JL and Lopez–Pison J.**

Absence epilepsy. A review of our 14 years' experience.

Rev Neurol. 2004; 39; 12: 1113–1119.

**55– Vallée L, Lemaitre MP, Bastos M, Lamblin MD.**

Les syndromes et maladies épileptiques de l'enfant.

Rev Neurol (Paris). 2002; 158: 5 pt 2, 4S9–4S14.

**56– Vitko I, Chen Y, Arias JM, Shen Y, Wu XR and Perez–Reyes E.**

Genetic Variants in Absence Epilepsy: A Contextual Consideration of Calcium Current Kinetics.

J Neurosci. 2005; 25; 19: 4844–4855.

**57– Wirrell E, Camfield C, Camfield P and Dooley J.**

Prognostic Significance of Failure of the Initial Antiepileptic drug in Children with Absence Epilepsy.

Epilepsia. 2001; 42; 6: 760–763.

**58– Wirrel EC, Camfield CS, Camfield PR, Gordon KE and Dooley JM.**

Long–term prognosis of typical childhood absence epilepsy: remission or progression to juvenile myoclonic epilepsy.

Neurology. 1996; 47; 4: 912–918.

**59– Yoshinaga H, Ohtsuka Y, Tamai K, Tamura I, Ito M, Ohmori L et al.**

EEG in childhood absence epilepsy.

Seizure. 2004; 13: 296–302.

**60– Yucai C, Jianjun L, Yuehua Z, Hong P, Husheng W, Keming X et al.**

t-type calcium channel gene alpha ( 1G ) is not associated with childhood absence epilepsy in the chines han population.

Neurosci letters. 2003; 341: 29–32.