

Les différents visages de l'épilepsie de l'enfant



Dr Nathalie MEIER,

U.M.A. Pédiatrie, Néonatalogie et Médecine de l'Adolescence

4è Journée Pédiatrique d'Ariège

16 Octobre 2018, Les Forges de Pyrènes, FOIX



L'épilepsie est l'affection neurologique chronique la plus fréquente (après la migraine).

Il n'y a pas une, mais des épilepsies répondant à des syndromes électro-cliniques de pronostic et de traitement différents.



L'identification du **type clinique** de crise épileptique est l'étape initiale du diagnostic positif.

Les crises épileptiques diffèrent selon leur origine topographique sur le cortex cérébral.

L'EEG (veille, sommeil, vidéo) est le seul examen complémentaire contribuant au diagnostic positif de crise épileptique.

L'enquête étiologique dépend surtout des explorations neuro-radiologiques (IRM cérébrale) et génétique (panel de gènes)



L'épilepsie en quelques chiffres et notions:

- 600 000 personnes épileptiques en France
- Dont 90 000 enfants
- 3/4 des épilepsies environ guérissent.
- Ressources thérapeutiques +++:
médicaments AE/chirurgie/stimulateur(cérébral profond, nerf vague), régime cétogène.



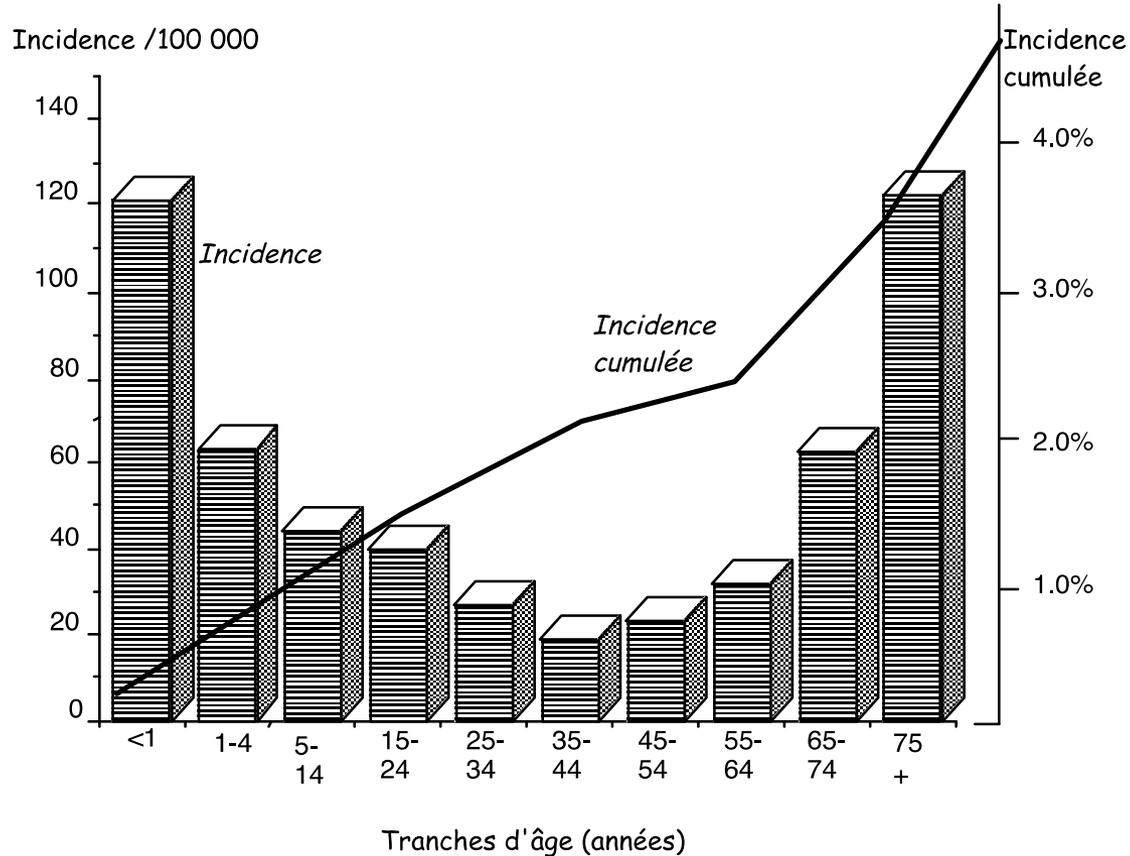
Le traitement repose sur:

- une information adaptée,
- les médicaments anti-épileptiques prescrits selon des règles bien précises,
- et sur d'autres mesures exceptionnelles en cas de résistance (ex: régime cétogène, stimulateur vagal).

Le traitement médical contrôle environ 70 % des épilepsies.

Les formes pharmaco-résistantes peuvent répondre à un traitement chirurgical.

Incidence de l'épilepsie



2/3 des épilepsies: avant 20 ans



Que fait-on avec l'EEG?

- Enregistrement (amplifié) d'une somme de différence de potentiels qui varient de façon continue en fonction du temps.
- Entre 2 électrodes (montage bipolaire)
- Placées de manière conventionnelle: montage 10/20 (21 électrodes pour l'enfant, 8 pour le nouveau-né)



L'appareil d'enregistrement EEG au CHIVA

- Positionné dans le service de pédiatrie
- Mobile (HDJ, néonatalogie au lit du patient)
- Système Deltamed (compatible avec CHU Toulouse)
- Avec vidéo
- Enregistrement de qualité (nouvelle acquisition, vidéo précise)

L'appareil EEG





L'activité EEG au sein de l'UMA de pédiatrie, néonatalogie et médecine de l'adolescence CHIVA

- 2016: 239 enregistrements
- 2017: 217 enregistrements
- 2018 : 3 premiers trimestres, 175 EEG

EEG de veille (1H), de sieste (3h), de nuit (14h)

Interprétation

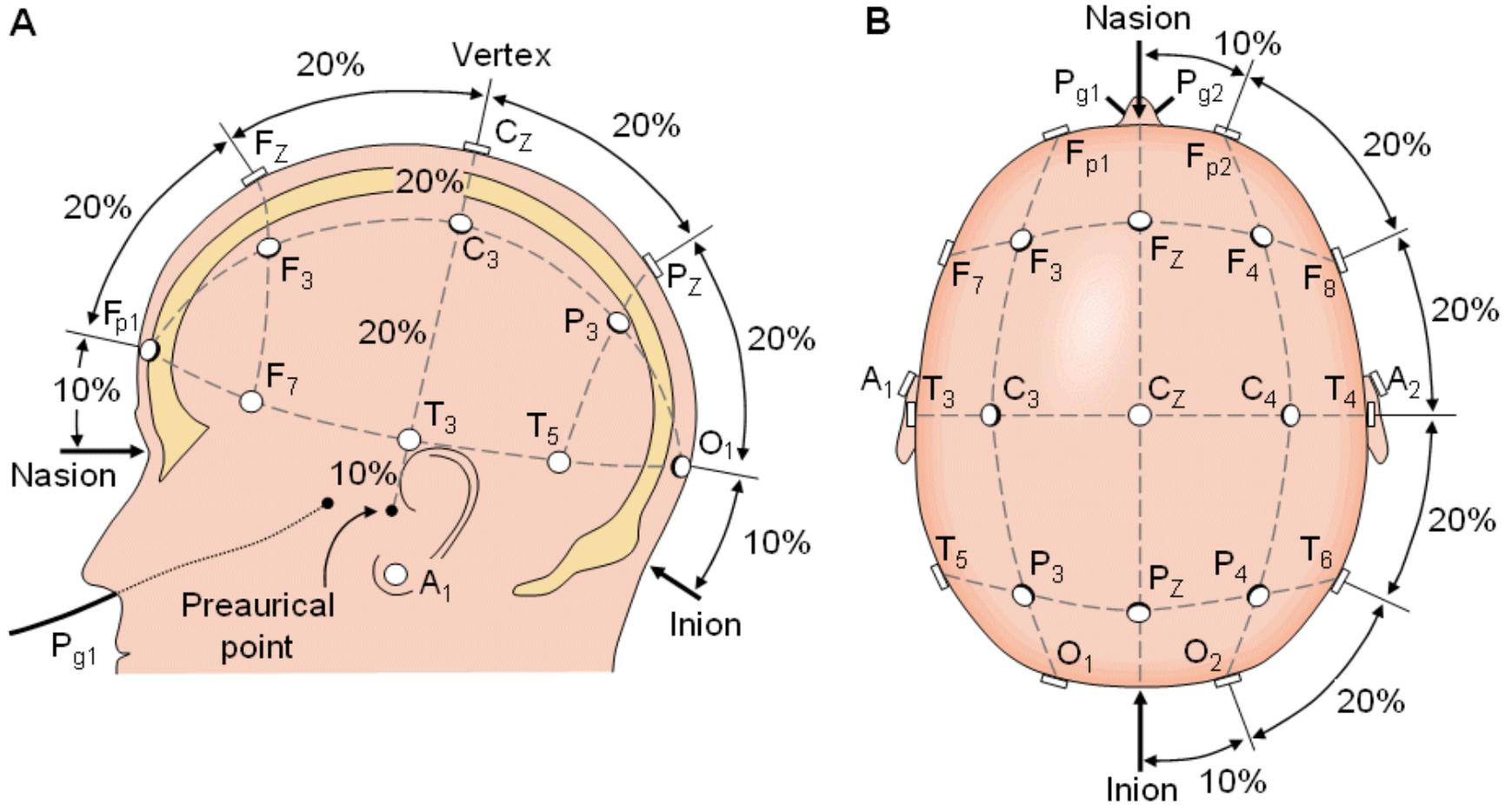
Archivage



Les EEG sont réalisés par les puéricultrices

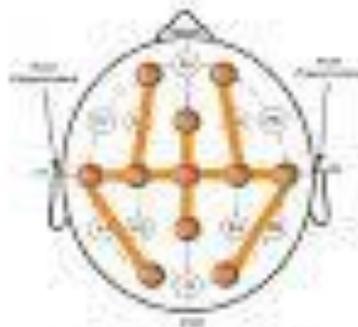


Les montages de l'EEG

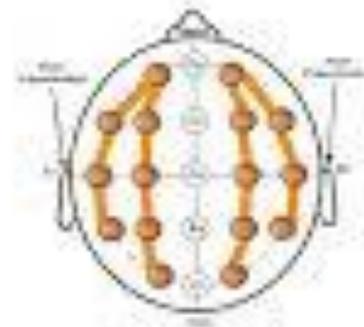


Réalisation de l'EEG

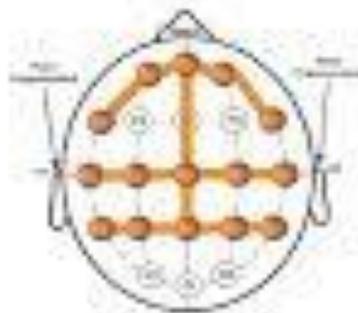
+ Les montages



standard zéro



Longitudinal

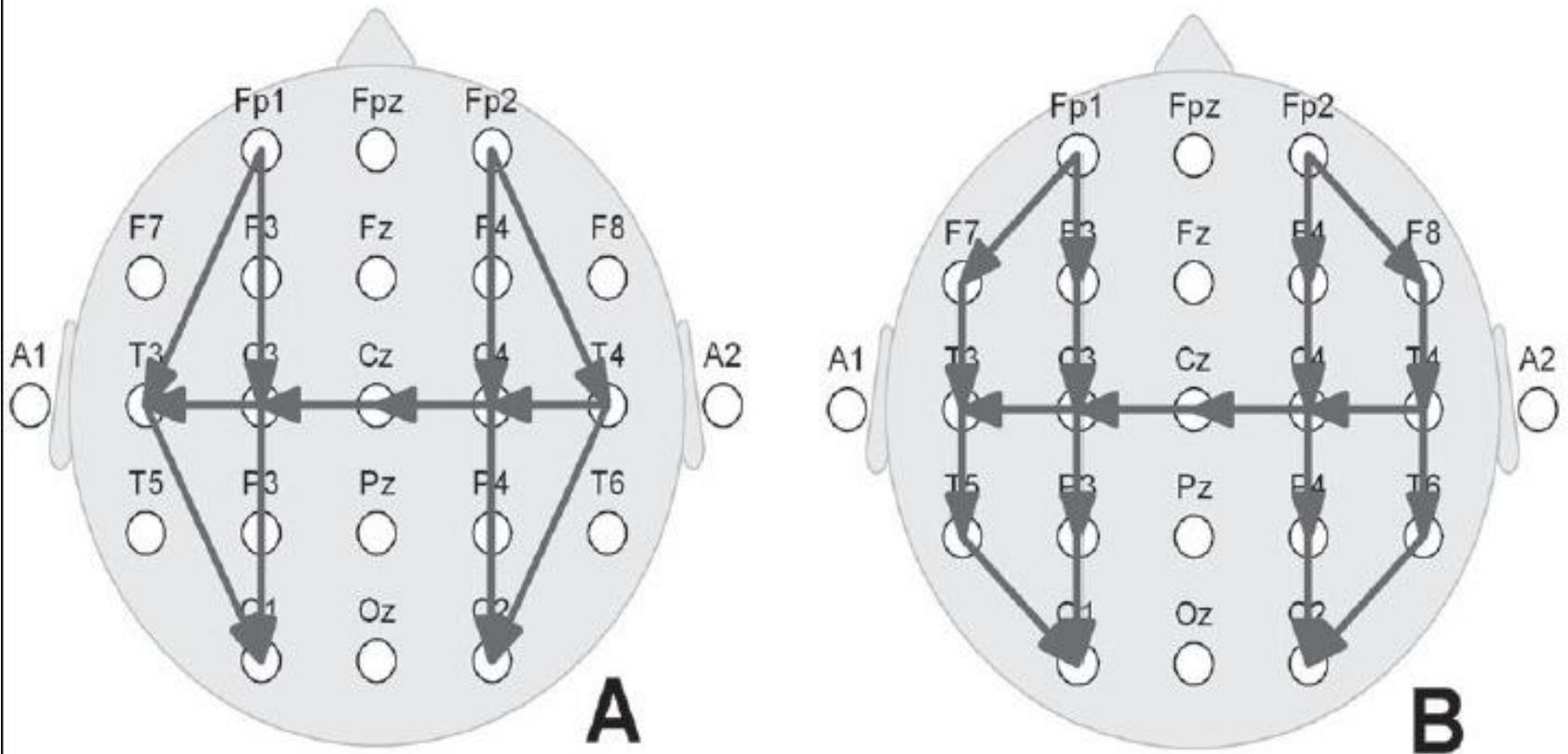


Transverse



Longues distances

Les montages de l'EEG en « double banane »





Installation de l'enfant

À l'HDJ pédiatrie

- En salle pour EEG de courte durée (veille)
- En chambre pour EEG de sieste

En chambre de service pour l'EEG de nuit

Présence du parent, avec doudou, oreiller, ...

Bonnet souple (différentes tailles),

électrodes collées (nouveau-né)

Installation dans la chambre de l'UMA pédiatrie, CHIVA



L'installation à l'HDJ



Le bonnet pour nouveau-né



EEG collé chez un nouveau-né





Intérêt de la sieste, de la SLI et de l'hyperpnée

- Épreuves d'activation de l'épilepsie potentielle
- Valable pour toutes les épilepsies pour le **sommeil**: activation des anomalies épileptiques, et meilleure qualité d'enregistrement
- **SLI**: à partir de 1 an, rechercher les myoclonies.
- **Hyperpnée**: à partir de 3 ans, rechercher les absences.

L'épreuve de SLI (Stimulation Lumineuse Intermittente)





L'hyperpnée



Centre hospitalier du val d'Ariège



Les artéfacts classiques

- Artéfacts musculaires ou de mouvements:
- Bercement
- Mouvements rythmés de succion (nourrissons)
- Mouvements palpébraux (fermeture/ouverture des yeux)
- Tapotement
- Artéfacts de contact +++++: excès de pâte adhésive, mobilisation du bonnet, taille du bonnet inadaptée, décollement d'une ou plusieurs électrodes, électrode de terre non placée.



POURQUOI L'EEG?

Les indications

- chez le nouveau-né: convulsions néonatales bénignes ou sévères (maladies métaboliques, syndrome d'Ohtahara), anoxo-ischémie néonatale. Mais surtout rechercher les **figures physiologiques** selon l'âge post natal
- Chez le prématuré: **stades de maturation** cérébrale, recherche de critère pronostique (Pointes Positives Rolandiques)



Indications de l'EEG chez l'enfant

- Recherche de signe d'épilepsie (exploration de malaise évocateur, épisodes récurrents): diagnostic positif, syndromique?, topographique (crises partielles) et différentiel.

Si < 5 ans: tracé de sommeil obligatoire (épreuve d'activation)

Si crise survenant au réveil, ou dans la nuit (crises frontales, EPR): EEG de sieste après privation, ou EEG de nuit.

Si crise diurne type absences: EEG de veille avec épreuves d'activation (hyperpnée, X 2)

Si crise diurne avec suspicion de myoclonies: EEG de veille avec SLI, et penser à placer les électrodes musculaires (deltoïdes).

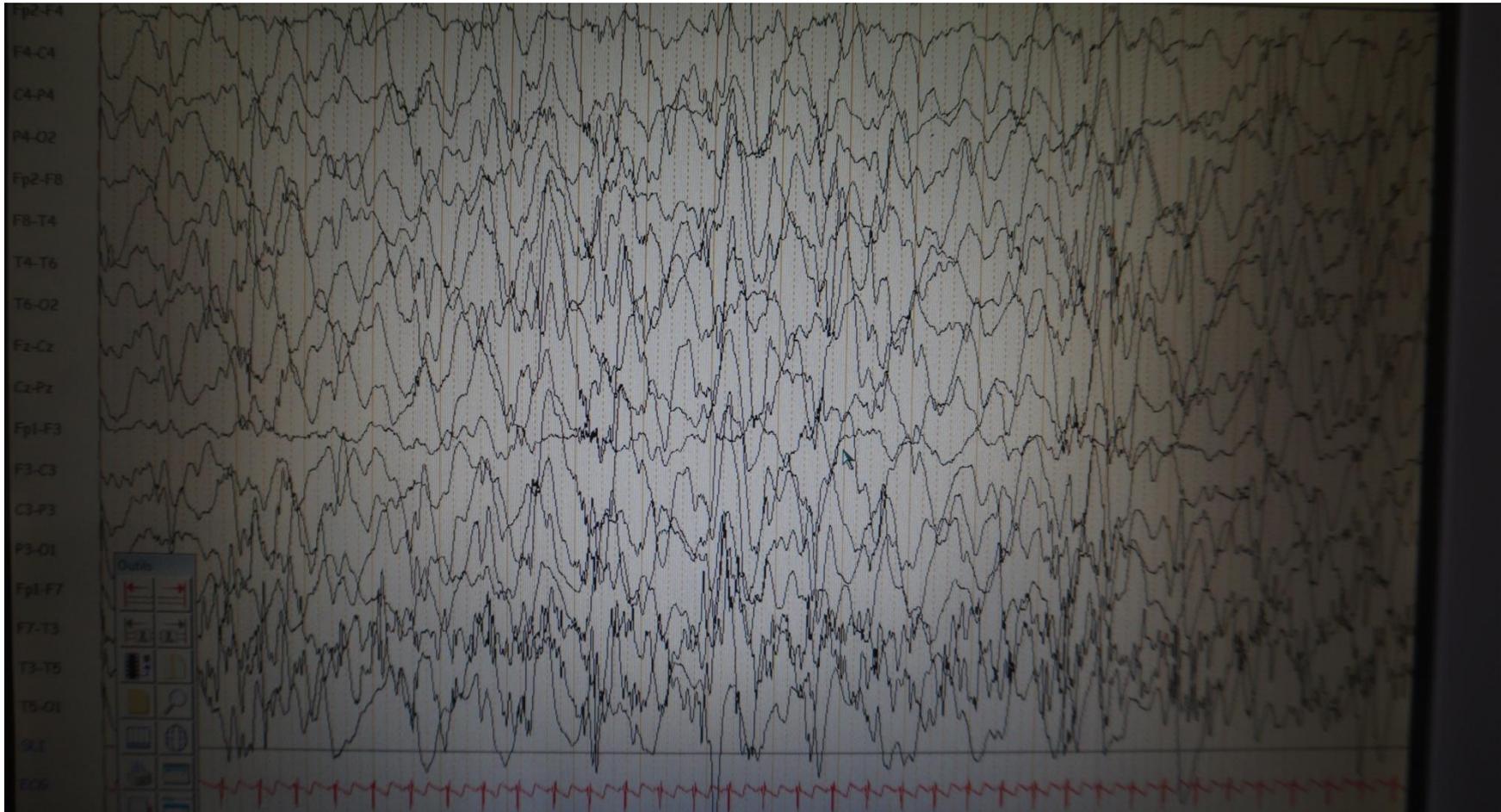
- **Troubles du sommeil**: structuration du sommeil, narcolepsie-cataplexie, enfant TDAH
- **Troubles des apprentissages**, suspicion de régression du langage (syndrome de Landau Kleffner, aphasie acquise)



« Léna, 6 mois, ne sourit plus et ne tête plus correctement... »

Vidéo familiale: elle présente des sursauts réguliers...

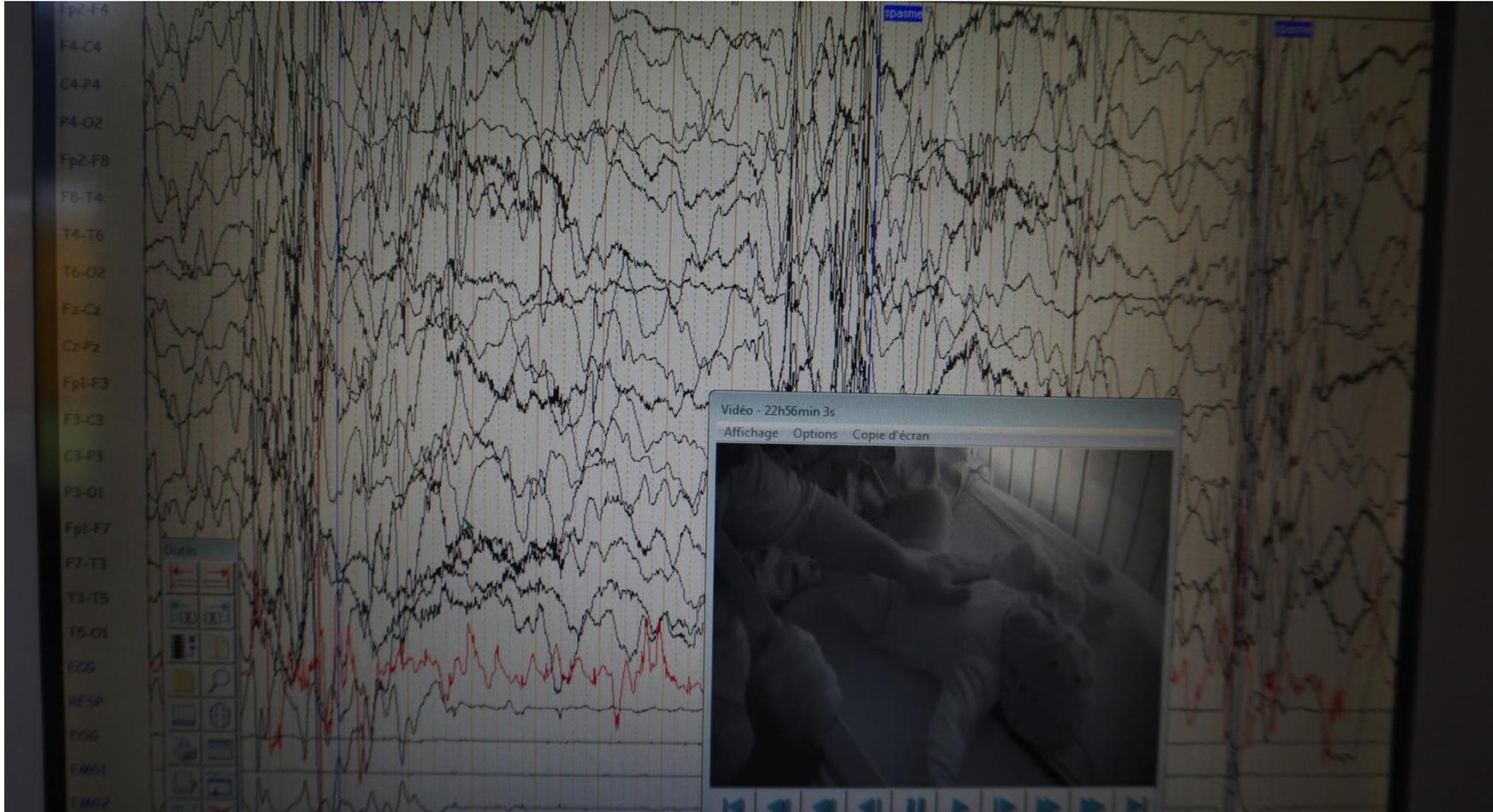
Disparition des rythmes de sommeil: hypsarhythmie (syndrome de West)



Tracé fragmenté



Salve de spasmes





Syndrome de West

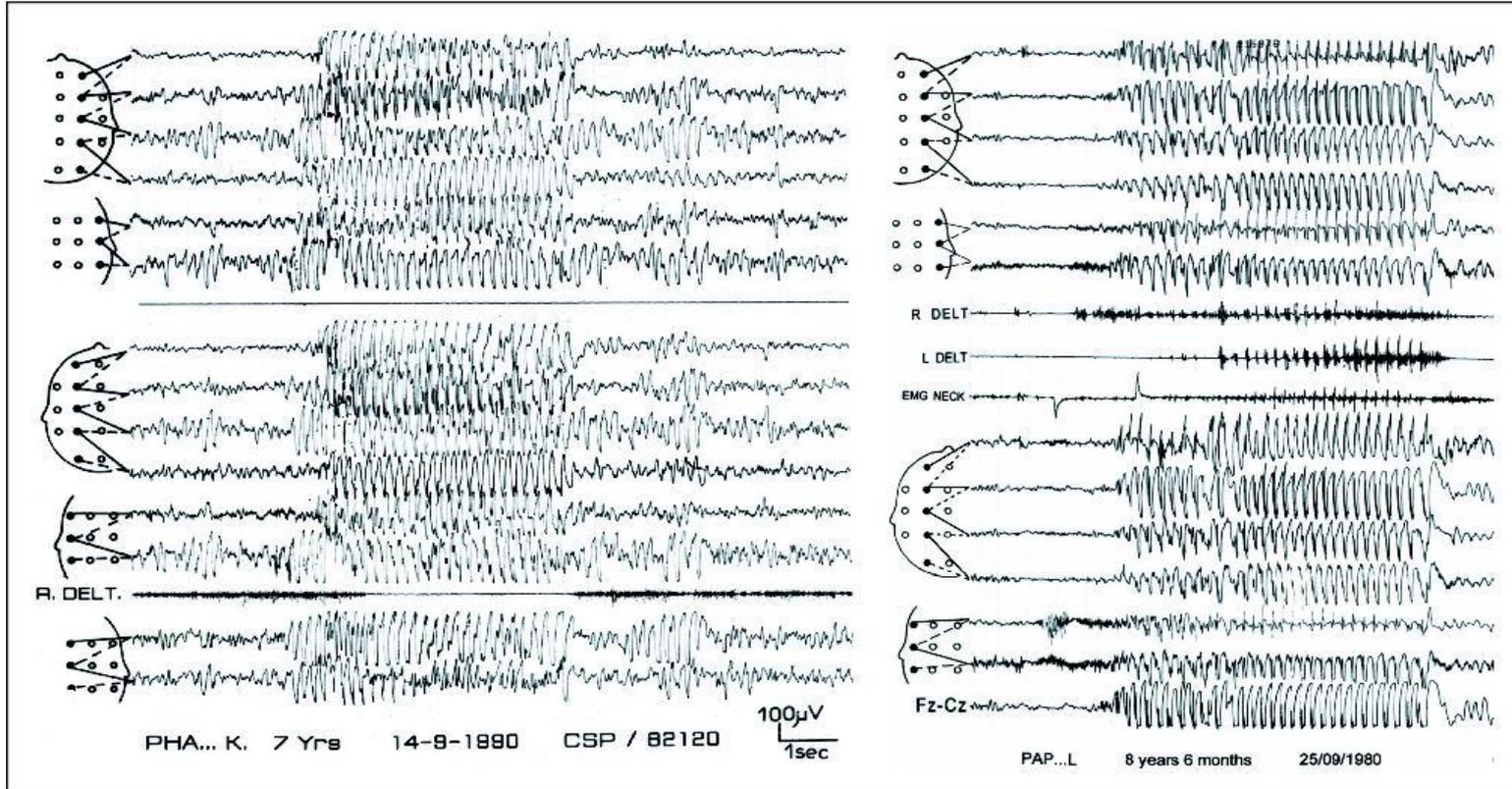
- Une urgence diagnostique et thérapeutique
- Régression du comportement, spasmes
- EEG: hypsarythmie, sommeil fragmenté
- **Pronostic: dépend de la précocité du traitement.**
- 80% des syndromes de West : secondaire
- IRM cérébrale, bilan génétique +++
- Vigabatrin (Sabril) et hydrocortisone: traitement de référence



*Inès, 4 ans, est « inattentive en classe,
toujours dans la lune... »*

- Bon développement
- Constatation de difficulté à se concentrer en classe, ne répond pas toujours à l'appel,
ne se souvient pas de la consigne.
- Commence à se voir à la maison
- Mouvements de paupières parfois.

Epilepsie Absences: PO 3 c/sec



Bouffée de
pointes ondes
3 hertz

Début et fin brusques

Durée 10 à 20 secondes



L'épilepsie absence de l'enfant

- Souvent: absence de mouvements tonico cloniques
- Diagnostic tardif (discret)
- EEG de veille (activation: Hyperpnée):
décharge de pointes ondes à 3 hertz à début et fin brusque, durée 10 à 20 secondes.
- Traitement: éthosuccimide, lamotrigine, acide valproïque, ...



Hector, 4 ans

- Bon développement psychomoteur,
- Langage à 3 ans: belles phrases, vocabulaire riche (« il parle comme un livre »)
- En fin de MS: changement de comportement et ne parle plus comme avant, se renferme, cherche ses mots, dit un mot pour un autre, perd son vocabulaire. Ne comprend plus les consignes.



« Hector à 5 ans 1/2 parlait comme un livre, il ne comprend plus ce qu'on lui dit, cherche ses mots »

Ses parents pensent qu'il devient malentendant , mais l'audiométrie et les PEA sont contrôlés normaux...

« Hector à 5 ans 1/2 parlait comme un livre, il ne comprend plus ce qu'on lui dit, cherche ses mots »





Syndrome de Landau Kleffner

- Agnosie auditivo verbale et aphasie acquises
- Rare, mais grave. URGENCE diagnostique et thérapeutique.
- EEG du sommeil: **POCS**
- Traitement: urbanyl, corticoïdes à hautes doses par voie orale, Ospolot (sultiame)
- Orthophonie +++
- Pronostic cognitif (encéphalopathie)

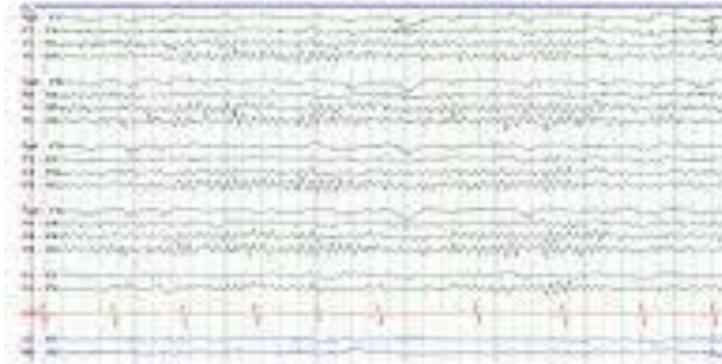


« Eliott, 6 ans, tombe sans arrêt à l'école, et sans raison »

La maîtresse pensait qu'il était maladroit, mais il ne trébuche pas et tombe en se blessant, toujours en avant ou sur lui même...

Pointes ondes lentes diffuses (slow spikes waves)

Normal EEG Awake



Lennox-Gastaut Syndrome





Crises atoniques du syndrome de Lennox Gastaut

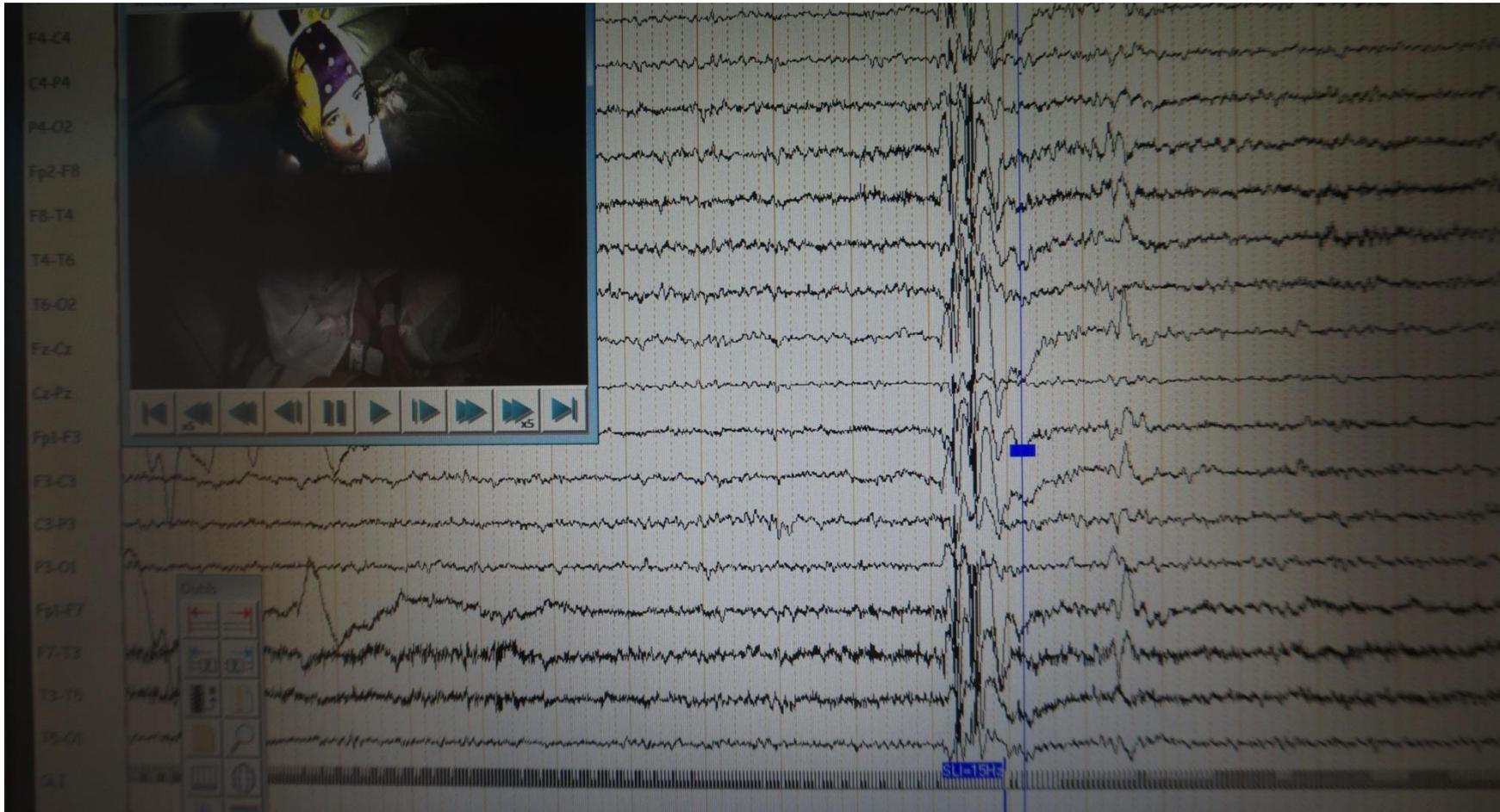
- Rare mais grave
- LG secondaires (anoxie néonatale,...): IRM cérébrale
- LG primitif décrits
- Pronostic: cognitif+++
- EEG sommeil: ondes lentes antérieures, PPO,
- Crises myocloniques négatives (chutes par atonie), crises toniques nocturnes, absences atypiques
- Trt: ac valproïque + lamotrigine, corticoïdes,
- inovelon° (chutes), association, stimulateur X, ...



Samy, 13 ans^{1/2}, est
« maladroit le matin: il renverse son bol de
lait, fait tomber son peigne en se
coiffant... »

Il est de plus en plus gêné et finit par en parler à sa famille car un matin, il fait une crise (tonico clonique) en se levant...

EEG SLI: bouffées de PPO





EEG Sommeil: bouffées de PPO





l'épilepsie myoclonique juvénile

Particularités:

- dépendance au traitement,
- photosensibilité,
- peu de crises motrices tonico-cloniques

Traitements: lamotrigine, Keppra, ac valproïque (associations) si échec

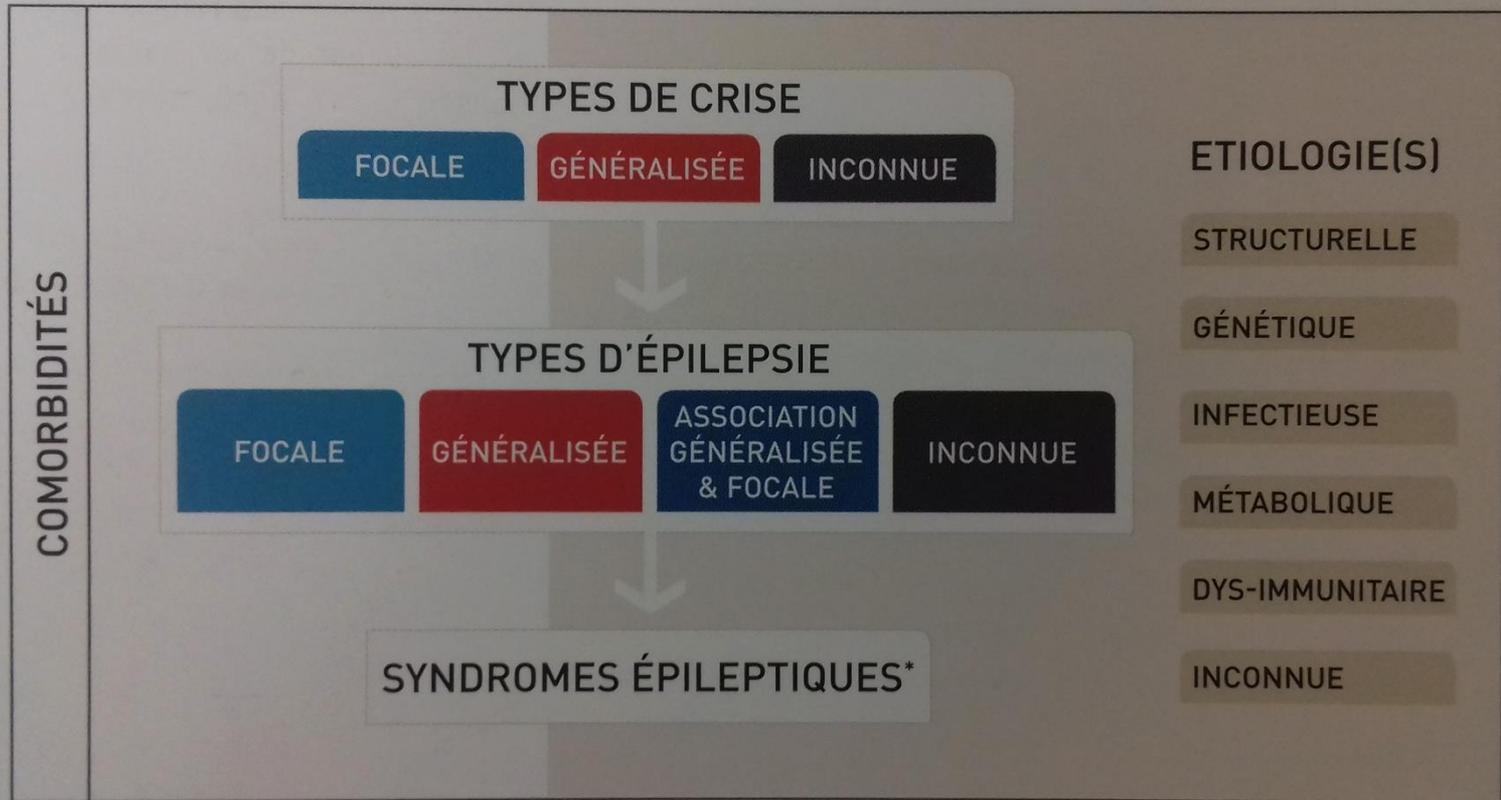
Ne pas arrêter trop vite le traitement.



CONCLUSION(s):

- L'épilepsie de l'enfant n'est **pas rare**
et a de **très nombreux visages**.
- **Penser à réaliser un EEG (examen accessible au CHIVA)** devant certains symptômes:
Régression (langage, tonus, comportement),
Chutes répétées inexplicables,
Maladresse, troubles sommeil, ...
- L'importance de faire préciser la **clinique initiale**
- *L'EEG pourra signer le diagnostic syndromique.*

Conclusion 2: la nouvelle classification des épilepsies 2017



*Si clairement identifié.



Savoir classer au mieux l'épilepsie de l'enfant et reconnaître l'urgence (3)

- Intégrer les progrès réalisés dans la connaissance des étiologies de l'épilepsie de l'enfant,
- Encourager les soignants à réfléchir à des possibilités de traitements étiologiques,
- Promouvoir une **prise en charge globale** et individualisée des patients (prise en compte des comorbidités psychologiques et cognitives): éducation thérapeutique

Poste de relecture





Comment demander un EEG au CHIVA?(4)

Prescription EEG selon la clinique initiale
on ne trouve que ce que l'on cherche...:

- EEG de sommeil: systématique < 5 ans
- absences ? : EEG de veille + HPN X 2 + SLI X 2 vidéo
- syndrome de West?: EEG sieste/nuit, réveil + vidéo + EMG
- épilepsie frontale?: EEG nuit + vidéo
- régression du langage: EEG nuit

Prise de RV EEG: à l'HDJ pédiatrie au CHIVA: 05 61 03 31 98

Consultation Neurologie Pédiatrique, CHIVA

Dr Nathalie MEIER: secrétariat 05 61 03 32 00

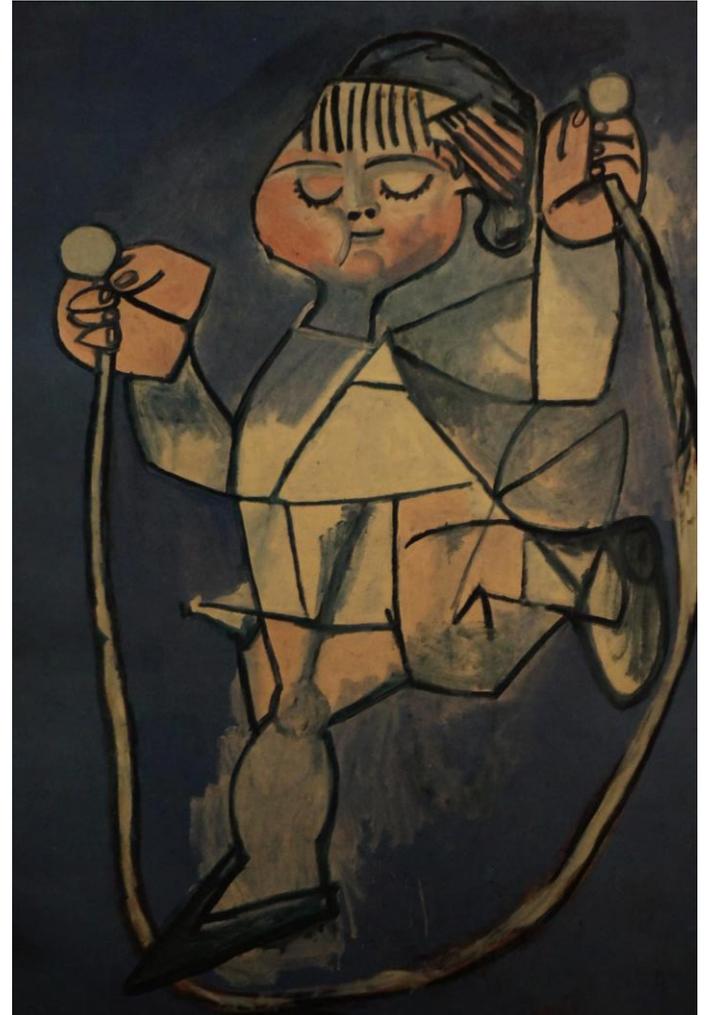
Remerciement au Dr Urbain CALVET +++



Merci

à tous les petits patients
et à leurs parents

à l'équipe des puéricultrices et
aides-soignantes de l'UMA Pédiatrie



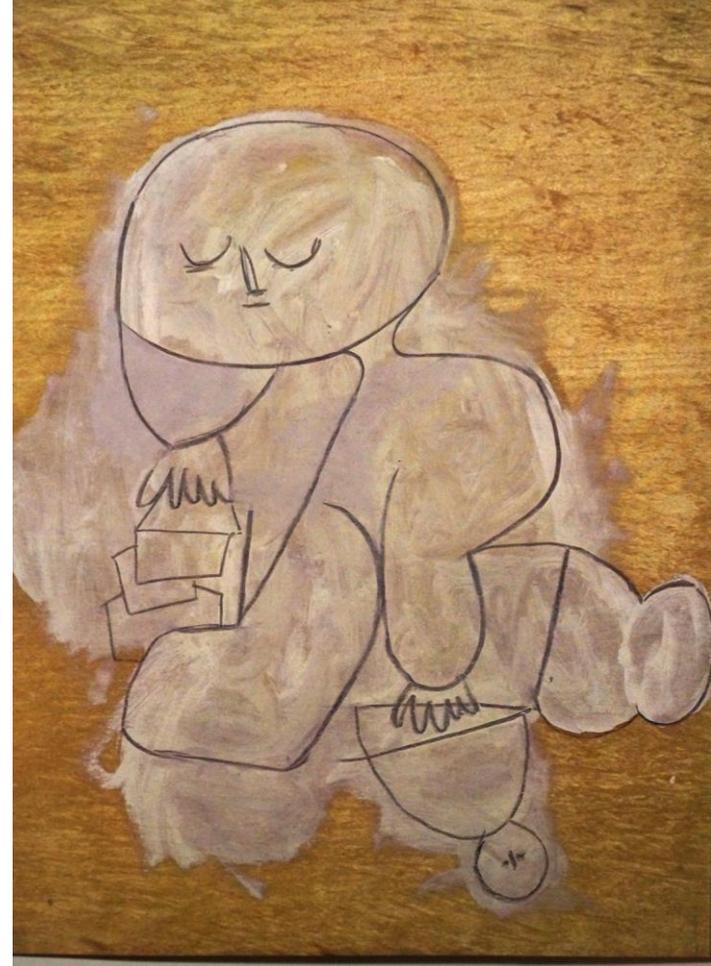








...et
merci
pour
votre
attention



Références:

- Electroencéphalographie de l'enfant, Dominique Samson-Dollfus, Masson
- L'EEG en pédiatrie (P. Plouin, A. Kaminska, ML Moutard, C Soufflet), John Libbey
- Atlas d'électroencéphalographie infantile (P Laget, R Salbreux), Masson
- Nouvelle classification des épilepsies, 2017
- Iconographie autorisée (ressources internet)