

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
-------------------	---

PREMIERE PARTIE : RAPPEL BIBLIOGRAPHIQUE

I. HISTORIQUE	3
II. EPIDEMIOLOGIE.....	3
III. PATHOGENIE.....	4
IV. DEFINITION ET SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.....	4
V. ELECTROENCEPHALOGRAPHIE	7
VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	10
VII. ETIOLOGIES.....	12
VIII. TRAITEMENT	13
IX. PRONOSTIC	17

DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL

OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	19
METHODOLOGIE.....	20
OBSERVATIONS	22
DISCUSSION	32
CONCLUSION.....	38

REFERENCES

ANNEXE

DEDICACE

*A mon Defunt Père : **R. André OUEDRAOGO***

Tu es parti si tôt mais tu as pu inculquer en moi les meilleures valeurs qui soient. Ton amour m'a toujours donné la force et le courage tout au long de ces années. En tout tu es mon exemple, Je ne saurai assez remercier le bon Dieu de m'avoir donné un père comme toi.

*A ma très chère mère : **H. Suzanne SEGDA/OUEDRAOGO***

Merci pour tes prières et tes conseils qui n'ont cessé de m'accompagner durant ces longues années d'études. Tu n'as jamais douté de moi et tu m'as toujours encouragé à aller de l'avant. Merci pour ton amour sans condition. Tu représentes un sacré modèle pour moi. Je te dédie ce travail et te remercie pour tout.

*A mes frères et sœurs : **Florence, Jean-Roger, Adeline, Dieudonné***

Vous n'avez jamais manqué une occasion de me manifester votre amour, votre soutien et votre confiance en moi. Tout cela a servi à me forger.

*A ma belle-sœur **Sylvie** et ses enfants **Axel et Grâce***

Merci pour votre soutien et le bonheur que vous avez apporté dans la famille.

*A mes oncles **René, Justin et familles***

Merci pour tous les services que vous avez rendus. Recevez toute ma reconnaissance.

REMERCIEMENTS

A

Tous mes maitres d'ici et d'ailleurs qui m'ont formé:

Pr Massar DIAGNE, Pr Jean KABORE, Pr Gallo DIOP, Pr Seydou BADIANE, Pr Alé THIAM, Pr Momar Codé BA, Pr Habib THIAM, Pr Lala Bouna Seck, Pr Ndoye DIOP, Dr Koura NDAO, Dr Adjaratou SOW, Dr Anna BASSE, Dr Marième SODA, Dr Fatou NDEYE NDOYE, Dr Fatou WADE, Dr Mamadou SY, Dr Ngor Side DIAGNE, Dr Sokhna BA, Dr Makthar BA.

Recevez chers maîtres mes sincères remerciements et ma profonde gratitude.

Mes camarades de promotion du DES:

Drs Moulid, Eric, Nelly, Valerie, Annick.

Mes aînés et compatriotes

Drs Alassane DRAVE et Abdoul-Aziz SAVADOGO

*Tous les **DES burkinabè** de Dakar-Sénégal*

Mes aîné(e)s et collègues du DES et internes de neurologie, de neurochirurgie et de psychiatrie.

*Au frère **Hermann** et à la sœur **Estelle***

Tout le personnel médical et paramédical de la clinique neurologique du CHNU de Fann :

*Malgré notre diversité culturelle et religieuse, je me suis senti dans ma famille.
Merci pour les rapports professionnels et sociaux que nous avons entretenus.*

A NOS MAITRES ET JUGES

A notre maitre et Président de jury

Le Professeur Mouhamadou Mansour NDIAYE

Cher Maitre,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider le jury de notre mémoire malgré vos multiples obligations, prouvant encore une fois votre dévouement à l'égard de vos étudiants. La sincérité, la franchise et la rigueur scientifique sont des qualités que nous admirons beaucoup en vous. Vous êtes un Père, vous nous avez ouvert les portes de la neurologie. Nous ne trouvons pas les mots pour pouvoir exprimer toute notre gratitude, nous vous prions de bien vouloir agréer, nos sentiments les plus respectueux et dévoués.

A notre Maitre et Directeur de mémoire

Le Professeur Moustapha NDIAYE

Cher Maitre,

Merci d'avoir suscité en nous le choix du présent sujet et de nous avoir encadré. Votre rigueur dans la transmission de vos enseignements ainsi que votre vision synthétique et pratique nous ont toujours émerveillé, nous avons beaucoup d'admiration pour vos qualités humaines, votre patience et votre simplicité. Vous êtes un réel symbole d'humilité cher Maitre. Vous avez été et vous resterez un véritable guide pour nous. Nous vous prions d'agréer notre profonde gratitude.

A notre Maitre et Juge

Le Professeur Kamadore TOURE

Cher Maitre,

Merci pour la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de prendre part à notre jury, malgré vos multiples obligations. Votre simplicité, votre disponibilité et vos connaissances scientifiques multiples et diversifiées représentent un véritable modèle pour nous. Retrouvez ici l'expression de notre sincère considération et nos sentiments les plus respectueux.

LISTE DES ABBREVIATIONS

CHNU : Centre Hospitalier National Universitaire

EEG: Electroencéphalogramme

FDA: Food and Drug Administration

Hz: Hertz

POL: Pointes-ondes lentes

SLG : Syndrome de Lennox-Gastaut

SW : Syndrome de West

VPA : Valproate de sodium

SY, GM, DL, DA, MS : Initiales des noms et prénoms des patients rapportés

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Complexe de pointes-ondes lentes typique d'un syndrome de Lennox-Gastaut.

Figure 2 : Rythmes rapides généralisés associés à des pointes-ondes lentes.

Figure 3 : SA, 13 ans, EEG 1 de veille avec une amplitude de 100 microvolts/cm (13/02/2013).

Figure 4 : SA, 13 ans, EEG 1 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (13/02/2013).

Figure 5 : GM, 4 ans, EEG 2 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (29/12/2005).

Figure 6 : GM, 4 ans, EEG 2 de sommeil avec une amplitude de 200 microvolts/cm (29/12/2005).

Figure 7 : DL, 10 ans, EEG 3 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (16/02/2006).

Figure 8 : DL, 10 ans, EEG 3 de veille avec une amplitude de 300 microvolts/cm (16/02/2006).

Figure 9 : DA, 9 ans, EEG 4 de sommeil avec une amplitude de 200 microvolts/cm (01/02/2013).

Figure 10 : DA, 9 ans, EEG 4 de veille et veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (01/02/2013).

Figure 11 : MS, 14 ans, EEG 5 de veille avec une amplitude de 100 microvolts/cm (02/08/2013).

Figure 12 : MS, 14 ans, EEG 5 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (02/08/2013).

INTRODUCTION

Le syndrome de Lennox-Gastaut est une encéphalopathie épileptique spécifique à un âge donné, caractérisée par des crises épileptiques multiples; des pointes-ondes lentes à l'électroencéphalogramme (EEG) de veille, des bouffées de rythmes rapides pendant le sommeil; un retard psychomoteur et des troubles de la personnalité [7].

L'encéphalopathie épileptique se réfère à un groupe hétérogène de conditions dans lesquelles même en absence d'anomalies cérébrales métaboliques et/ou structurelles progressives, l'activité électrique cérébrale extrêmement anormale peut non seulement être la cause des crises, mais interférer aussi avec les fonctions cognitives et entraînant un arrêt ou à une régression de l'intelligence et/ou du comportement [20].

L'incidence du syndrome de Lennox-Gastaut est très variable. Elle est estimée entre 1 à 10% de toutes les épilepsies de l'enfant et survient typiquement entre 1 et 7 ans [3]. Cette variabilité est dû au fait que certains auteurs utilisent des critères diagnostiques larges avec une tendance à considérer comme syndrome de Lennox-Gastaut, tous les patients ayant de multiples types de crises généralisées et une déficience intellectuelle [9]. Le diagnostic n'est pas toujours aisé dès lors que les manifestations électro-cliniques apparaissent progressivement. Le traitement reste décevant malgré les options thérapeutiques variées. Plus de 80% des patients présentent de multiples crises réfractaires aux traitements antiépileptiques [19]. Le pronostic est aussi réservé en ce qui concerne la détérioration cognitive et la mortalité. Cependant, avec l'apport de nouveaux antiépileptiques et des thérapies non-pharmacologiques, l'espoir reste permis pour certains patients et leurs familles.

Dans notre contexte, aucune étude n'a encore été réalisée sur le syndrome de Lennox-Gastaut.

Nous présentons, à travers ce travail, des observations de patients suivis pour une encéphalopathie épileptique type syndrome de Lennox-Gastaut dont nous identifierons les aspects cliniques, électroencéphalographiques et évolutifs.



PREMIERE PARTIE : RAPPEL BIBLIOGRAPHIQUE

I. HISTORIQUE

L'encéphalopathie épileptique sévère type syndrome de Lennox-Gastaut a été décrite pour la première fois par le Docteur William Lennox en 1930 [47]. Lennox et Gibbs ont été les premiers à documenter le pattern EEG de pointes-ondes lentes en 1939, mais ils l'ont considéré comme une variante de l'aspect EEG associé au petit mal absence [17]. Lennox a plus tard, en 1950, réalisé que les enfants ayant des pointes-ondes lentes à l'EEG avaient des manifestations cliniques différentes de ceux ayant une épilepsie absence classique et il a décrit avec précision les manifestations [34]. Le Docteur Henri Gastaut avait étudié beaucoup de patients avec un SLG et avait accueilli plusieurs réunions à Marseille pour étudier le problème, ce qui a mené à la reconnaissance et l'acceptation du syndrome. Il proposa le nom de syndrome de Lennox [22], mais Lennox-Buchthal et les participants du symposium ont pensé qu'il devrait ajouter son propre nom. Ainsi, en 1966, le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG), une entité hétérogène avec diverses étiologies, a été nommé et décrit par le Docteur Gastaut [35]. Ce syndrome a davantage été décrit entre 1966 et 1972 et une définition du SLG a été proposée par Beaumanoir et adoptée par la Commission de classification de la ligue Internationale de lutte contre l'épilepsie en 1989 en tant que syndrome épileptique cryptogénique ou symptomatique [15]. C'est en 2001 que le SLG a été classé parmi les encéphalopathies épileptiques [20].

II. EPIDEMIOLOGIE

Le SLG est une encéphalopathie épileptique infantile rare qui touche près de 2 enfants sur 100000 en Europe [50]. L'incidence estimée du SLG parmi les enfants présentant une épilepsie peut atteindre 10% [19], quoique cette estimation reflète probablement une mauvaise définition de ce syndrome. Si

des critères stricts de définition sont utilisés, l'incidence est inférieure ou égale à 3% [38]. Les garçons sont affectés jusqu'à cinq fois plus souvent que les filles [50]. Les symptômes commencent habituellement entre 3 et 5 ans, mais peuvent apparaître plus tôt, tandis que le début après 10 ans est rare [49].

III. PATHOGENIE

Plusieurs preuves impliquent le cortex cérébral et le corps calleux dans la production de certains phénomènes du SLG. Les antécédents pathologiques associés au SLG impliquent presque toujours le cortex cérébral. Parmi les causes lésionnelles, celles impliquant les deux lobes frontaux mènent le plus généralement au développement du SLG [4-19]. Cependant, n'importe quel type de lésions cérébrales peut être associé au SLG [38] et ce manque de spécificité empêche la clarification des mécanismes neurophysiologiques. Aucun modèle expérimental n'a pu être créé pour représenter le profil complet du SLG. Plusieurs des mécanismes proposés s'appliquent aussi à d'autres syndromes distincts qui partagent des caractéristiques cliniques et/ou électro-encéphalographiques avec le SLG.

IV. DEFINITION ET SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Le terme SLG est souvent librement utilisé pour représenter les syndromes épileptiques sévères de l'enfance incluant plusieurs types de crises comprenant des chutes et résistantes aux traitements. Cependant, une si large définition englobe plusieurs types d'épilepsies, y compris certaines épilepsies avec des crises principalement myoclonono-astatiques, pour lesquelles le traitement et le pronostic peuvent être différents [4].

Le SLG est défini par trois principaux critères [19]:

- de multiples types de crises, principalement généralisés débutant à

l'enfance. Ceux-ci incluent typiquement des crises toniques et atoniques (provoquant souvent des crises astatiques- drop attacks) et des absences atypiques. D'autres types de crises qui peuvent survenir incluent des crises myocloniques, des crises tonico-cloniques généralisées et des crises focales. Des crises toniques peuvent survenir pendant la veille mais leur présence pendant le sommeil est particulièrement caractéristique. Approximativement, la moitié de tous les patients aura un ou plusieurs épisodes d'état de mal épileptique non-convulsif.

- des anomalies électroencéphalographiques avec des décharges de complexes de pointes-ondes lentes généralisées (POL) < 2,5 hertz (Hz) pendant la veille comme pendant le sommeil. De plus, les rythmes rapides paroxystiques à 10-20 Hz pendant le sommeil sont aussi caractéristiques.
- un ralentissement du développement mental, le plus souvent progressif, avec des troubles de l'apprentissage.

Bien que les avis d'experts diffèrent dans leur diagnostic au sujet des critères d'inclusion et d'exclusion, tous reconnaissent qu'un diagnostic de SLG exige la présence des crises fréquentes d'au moins deux types et des POL sur l'EEG. La plupart exige que les crises soient réfractaires au traitement et /ou la preuve de déficit cognitif. En général, les cliniciens européens utilisent des critères diagnostiques plus stricts que ceux de l'Amérique du Nord. Ceux employant les critères les plus stricts exigent que le SLG inclut des crises toniques et des rythmes rapides nocturnes. La place des crises myocloniques dans le SLG est controversée, la plupart des cliniciens reconnaissent que les crises myocloniques surviennent chez une minorité d'enfants et ne sont pas le type de crise dominant [14].

Types de crises :

❖ *Crises toniques*

Les crises toniques sont le type de crise le plus caractéristique dans le SLG et leur présence est pour certains auteurs un prérequis pour le diagnostic de ce syndrome [3]. Cependant ces crises ne sont pas souvent présentes au début du SLG. Les crises toniques peuvent être subtiles et se limiter à des mouvements oculaires, des altérations respiratoires ou un raidissement facial avec une flexion du cou et une brève vocalisation. Des crises toniques sévères peuvent concerner seulement les muscles axiaux ou quasiment le corps entier avec souvent une composante vibratoire [19]. La fréquence des crises toniques, spécialement si elles sont subtiles est aisément sous-estimée car elles surviennent le plus souvent pendant le sommeil.

❖ *Absences atypiques*

Les absences atypiques constituent le second type de crise dans le SLG. Comme dans les absences typiques, la principale manifestation clinique est une brève perte ou baisse de la conscience, mais un certain niveau de conscience peut être préservé. Ces crises peuvent être subtiles et elles ne sont pas facilement reconnues. Le début et la fin progressifs de ces crises chez des patients ayant des capacités cognitives diminuées pourraient limiter leur sensibilité [3].

❖ *Drop attacks*

Les brusques chutes toniques ou atoniques (drop attacks) sont particulièrement aléatoires et surviennent chez près de 56% des patients ayant des POL [11]. Toutefois, les drop attacks habituellement précédés d'une brève secousse myoclonique, sont aussi observés dans d'autres syndromes épileptiques qui n'évoluent pas nécessairement vers un SLG. Par conséquent, la présence de

drop attacks n'est pas un critère diagnostique du SLG [3].

❖ **Etat de mal épileptique non convulsif**

L'état de mal épileptique non convulsif survient dans environ 2/3 des patients présentant un SLG et consiste en des absences atypiques quasi-continues. Cela cause des niveaux variés de baisse de la conscience qui sont interrompus par de brèves crises toniques récurrentes [4, 19]. L'état de mal épileptique non convulsif peut persister plusieurs heures à des semaines et il est particulièrement difficile de le reconnaître chez des patients ayant une sévère détérioration cognitive. Néanmoins, il constitue un facteur majeur de détérioration intellectuelle [9].

❖ *Crises myocloniques*

La plupart des patients avec un SLG ont des crises myocloniques qui peuvent être subtiles ou assez sévères pour causer des chutes. Les myoclonies ne sont pas nécessaires pour le diagnostic du SLG et peuvent survenir dans beaucoup d'autres syndromes épileptiques [3].

❖ *Autres types de crises*

Des crises généralisées tonico-cloniques, cloniques unilatérales et des crises cloniques focales avec ou sans généralisation secondaire peuvent survenir dans le SLG. Ces crises semblent survenir le plus fréquemment à des stades tardifs du syndrome. Cependant, le diagnostic du SLG peut devenir incertain si ces crises sont très fréquentes [3].

V.ELECTROENCEPHALOGRAPHIE

Le tracé EEG classique du SLG est le pattern de pointes-ondes lentes. Il était à l'origine connu comme le petit mal atypique et consiste en une pointe (durée<70

ms) ou une onde pointue (70–200 ms), suivie en premier par une positive et profonde “dépression” et puis une onde négative (350–400 ms) [19]. Ces complexes bilatéralement synchronisés se répètent à 1–2 Hz. Ils sont le plus souvent généralisés mais peuvent être partiels et localisés à un seul hémisphère. Dans les décharges paroxystiques prolongées, les pointes-ondes lentes surviennent habituellement dans une large proportion que les pointes-ondes à 3 Hz vues durant les enregistrements faits pendant la veille et le sommeil lent. Quoique les POL soient associées à la phase critique, elles peuvent être intercritiques dans beaucoup de cas et pourraient ne pas être associées à une manifestation clinique. En plus, la stimulation lumineuse intermittente chez les patients ayant un SLG n’active pas les pointes-ondes; cela permet de distinguer le SLG de certaines épilepsies myocloniques [3].

Des bouffées de rythmes rapides à 10–20 Hz généralisées ou localisées au maximum au niveau frontal survenant spécialement durant le sommeil définissent aussi le profil EEG du SLG [3,19]. Beaucoup, mais pas toutes ces bouffées sont associées avec des crises toniques ou des absences, quoique les manifestations cliniques peuvent être subtiles. Des enregistrements polygraphiques peuvent identifier une brève apnée ou une contraction axiale peu sévère à l’électromyographie; un enregistrement du sommeil lent est nécessaire pour indiquer la présence de ce pattern EEG.

Le rythme EEG de fond n’est probablement jamais normal et montre une augmentation diffuse en thêta et delta avec un rythme lent dominant [9].

Selon l’âge, environ le tiers ou la moitié des patients va perdre leurs caractéristiques électro-cliniques initiales qui étaient pathognomoniques du SLG et va développer des patterns EEG de type focal. Niedermeyer [42] a observé que l’EEG de ces patients était dominé par des signes du lobe temporal, et il a nommé ce changement par “temporalisation secondaire”.

Cependant, les manifestations critiques dépendent du type de crise épileptique. Au cours des crises toniques, l’EEG montre un début soudain de

pointes rapides (10–13 Hz), généralisées, diffuses et de faible amplitude qui prédominent dans le vertex et les électrodes en position antérieure et les bouffées peuvent augmenter progressivement en amplitude et diminuer en fréquence. Au cours de l'absence atypique, l'EEG montre des pointes-ondes lentes ($\leq 2,5$ Hz) et souvent irrégulières qui peuvent être difficiles à distinguer des bouffées intercritiques. Au cours de l'état de mal non convulsif, l'EEG simultané montre des pointes-ondes lentes presque continues, occasionnellement interrompues par une brève bouffée de polypointes généralisées. Dans les crises épileptiques myocloniques, on retrouve des pointes-ondes synchrones et symétriques de durée brève, suivies par une ou plusieurs ondes [19].



Figure 1 : Complexe de pointes-ondes lentes typique d'un syndrome de Lennox-Gastaut [2].

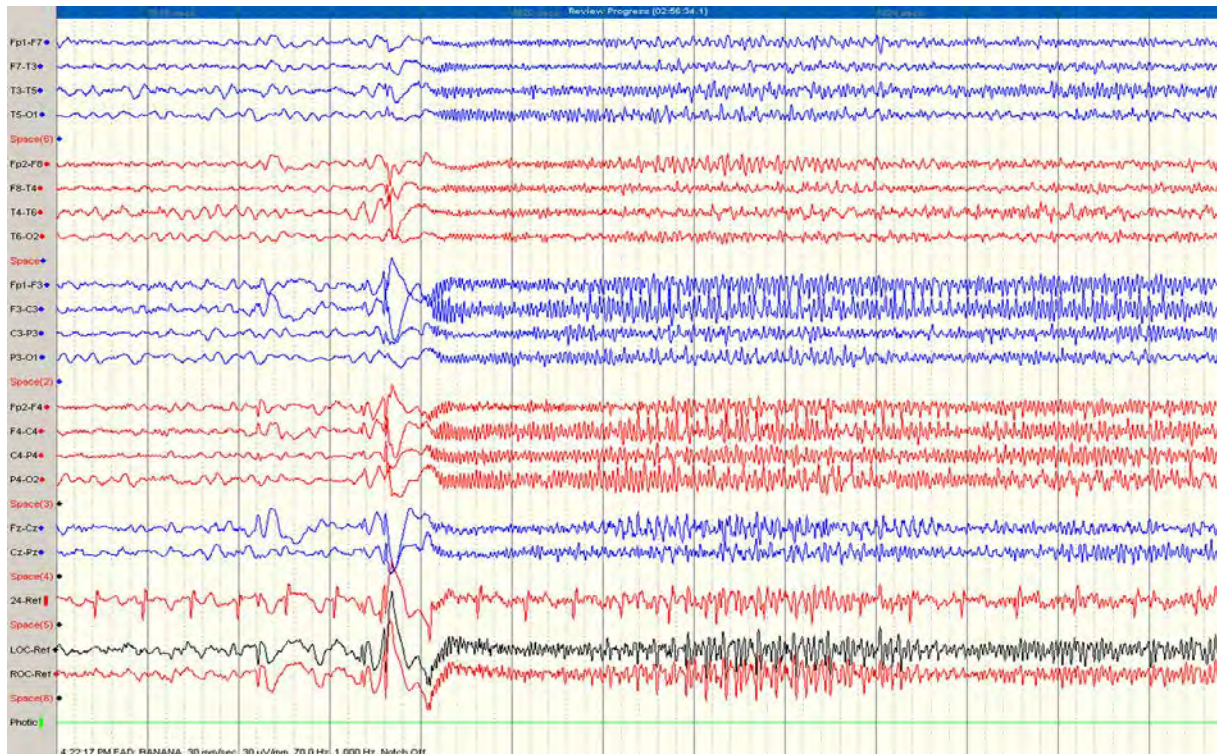


Figure 2 : Rythmes rapides généralisés associés à des pointes-ondes lentes [2].

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

➤ Le syndrome de Landau-Kleffner :

Il se développe habituellement chez des enfants de plus de 4 ans précédemment normaux et se manifeste premièrement comme une surdité verbale ou une agnosie auditive. Les crises et les troubles du comportement surviennent dans 2/3 des enfants. La majorité est classée comme idiopathique quoique, certains syndromes de Landau-Kleffner peuvent être symptomatiques. L'EEG montre des pointes bilatérales, multifocales et des décharges de pointes-ondes survenant habituellement dans les régions postérieures spécialement dans les régions temporeles. [45].

➤ Le syndrome de pointes-ondes continues du sommeil :

Il survient chez des enfants autour de 8 ans avec des crises principalement nocturnes mais aussi diurnes et une déficience intellectuelle. Il s'agit principalement de crises généralisées tonico-cloniques et des absences. Ce

syndrome a été à l'origine défini à l'EEG par les complexes de pointes-ondes occupant au moins 85% du sommeil lent, et persistant sur trois enregistrements ou plus pour une durée d'au moins un mois [44].

➤ **Le syndrome de Dravet :**

Le syndrome de Dravet est une encéphalopathie épileptique infantile bien reconnue et ne devrait pas être difficile à distinguer du SLG [16]. Dans la première année de vie, un enfant précédemment normal développe des convulsions fébriles prolongées. Dans la deuxième ou la troisième année, un mélange d'autres crises sévères surviennent incluant des absences atypiques, des myoclonies, de brèves crises généralisées tonico-cloniques et des crises focales. Les drop attacks sont rares ainsi que les crises toniques durant le sommeil. L'EEG intercritique est habituellement normal mais peut montrer un rythme de fond ralenti avec de brèves bouffées de pointes-ondes généralisées et irrégulières pouvant être photosensibles mais qui ne sont pas ralenties. Tous les types de crises sont résistants aux traitements pharmacologiques. Dans la deuxième année de vie, une détérioration cognitive apparaît associée à des troubles du comportement spécialement à type d'hyperactivité sévère. La mutation du gène SCNA1 est associée dans 70% des cas [16].

➤ **Le syndrome de Doose :**

L'épilepsie myoclonono-astatique peut être difficile à distinguer du SLG. Le début est typiquement entre un à cinq ans. L'enfant ayant un développement intellectuel normal développe de multiples crises généralisées tonico-cloniques et/ou des crises myoclonono-astatiques [15, 18]. Tous les enfants vont développer des crises myoclonono-astatiques, ce qui est nécessaire pour le diagnostic. La crise myoclonono-astatique classique commence par une brusque extension myoclonique des deux bras avec une flexion du cou suivie d'une contraction tonique axiale, ce qui cause la chute de l'enfant. Les chutes sont fréquentes et

dramatiques. Il existe une forte composante génétique dans ce syndrome et l'extension de l'influence génétique détermine l'évolution de la maladie et le pronostic [18]. L'EEG montre un rythme de fond normal avec des bouffées thêta à 4 Hz paroxystiques accompagnées de bouffées généralisées de pointes-ondes ou de polypointes-ondes [15, 18]. Le pronostic est variable allant d'une rémission spontanée et permanente à un contrôle des crises sous traitement antiépileptique. Cependant, dans un petit nombre de cas, l'épilepsie myoclonostatique est sévère et devient difficile à distinguer du SLG [9].

VII. ETIOLOGIES

Formes symptomatiques ou cryptogéniques :

La majorité des cas de SLG (75%) a une cause sous-jacente identifiée et est désignée comme symptomatique [50]. Environ 20% ont des antécédents de syndrome de West (SW) [38]. En dehors du SW, le SLG peut survenir chez des enfants avec des conditions aussi diverses comme les malformations cérébrales, les anomalies cérébrales pré, péri ou post-natales (telles que celles causées par l'anoxie-ischémie, les infections et les traumatismes) et rarement les désordres neuro-métaboliques [38]. La sclérose tubéreuse est une cause spécifique du SLG en dehors du SW. Les autres syndromes neurocutanés tels que l'hypomélanose de Ito, la neurofibromatose peuvent produire des situations cliniques similaires. D'autres étiologies rares incluent les tumeurs, les lésions focales, la toxoplasmose ou les infections congénitales, l'hémorragie intraventriculaire et les hématomes sous-duraux [52]. Bien que les anomalies cérébrales à l'origine du SLG soient habituellement diffuses, elles peuvent aussi être multifocales et même focales. Dans la plupart des cas, la cause sous-jacente du SLG est évidente mais dans le cas contraire, il est approprié de classer le syndrome comme cryptogénique. Le groupe cryptogénique est estimé à 25% [25]. Certains cas de SLG surviennent chez un

enfant ayant un développement psychomoteur précédemment normal et chez qui les investigations détaillées ne révèlent pas de cause sous-jacente. De tels cas ont traditionnellement été classés comme cryptogéniques. Cependant, dans ces dernières années, beaucoup d'auteurs ont considéré de tels cas comme idiopathiques. Le rôle des facteurs génétiques dans le SLG idiopathique reste à déterminer [25].

VIII. TRAITEMENT

➤ Le traitement pharmacologique:

Malheureusement aucune étude comparative sur les médicaments utilisés dans le SLG n'est disponible [2]. Couramment cinq médicaments pour le traitement du SLG sont approuvés par la “ Food and Drug Administration” (FDA): lamotrigine, topiramate, felbamate, rufinamide et plus récemment le clobazam. En dépit de l'efficacité de ces médicaments, les patients demeurent réfractaires et d'autres antiépileptiques sont utilisés. Le Valproate de sodium, le lévétiracetam, la gabapentine, le vigabatrin, et les benzodiazépines ont démontré un certain bénéfice [39]. En outre, certains antiépileptiques indiqués dans les crises à début partiel ou localisé tels l'oxcarbazépine, la carbamazépine, le phénobarbital, le lacosamide et la phénytoïne peuvent être utilisés car quelques preuves indiquent que dans beaucoup de cas le SLG peut se manifester par des crises secondairement généralisées plutôt que d'emblée généralisées [46]. Les avis envers le traitement sont davantage compliqués parce qu'un antiépileptique peut être efficace sur un type de crise et compliquer un autre type. Concomitamment, la polythérapie augmente les potentiels effets indésirables.

➤ **Preuves d'essais Cliniques contrôlés en double aveugle contre placebo:**

- *Felbamate* [2]:

Le felbamate avec des doses de 15-45 mg/kg/j a été évalué dans un essai clinique contrôlé en double aveugle contre placebo sur 10 semaines. Il a montré une réduction significative de la fréquence totale des crises (50%). Les effets secondaires habituels sont les nausées, les vomissements et la somnolence. Le felbamate a été depuis reconnu responsable d'aplasie médullaire et de défaillance hépatique, et par conséquent son utilisation en première ligne est limitée.

- *Lamotrigine* [8]:

La lamotrigine a été évaluée dans un essai clinique contrôlé en double aveugle contre placebo sur 16 semaines. Il a réduit la fréquence des crises majeures avec des réductions similaires sur les drop attacks et les crises tonico-cloniques. L'inconvénient majeur de l'utilisation de la lamotrigine chez les patients avec le SLG est la nécessité de la titration lente pour éviter une éruption cutanée potentiellement mortelle, ce qui n'est pas toujours pratique chez un enfant présentant des crises quotidiennes. La lamotrigine a été approuvée comme traitement adjuvant du SLG chez les enfants d'au moins 2 ans.

- *Topiramate*:

Le topiramate a été évalué dans un essai clinique contrôlé en double aveugle contre placebo sur 11 semaines avec des doses titrées jusqu'à un objectif de 6 mg/kg/j et a montré que le traitement était associé à des bénéfices significatifs sur la fréquence des drop attacks et des crises sévères, quoiqu'il n'y avait pas d'effet apparent sur les crises d'absence. L'utilisation du topiramate était associé à la somnolence, l'anorexie, la nervosité, les troubles du

comportement, la fatigue, les vertiges et la perte de poids [48]. Le topiramate a été approuvé comme traitement adjuvant du SLG chez les enfants d'au moins 2 ans [8].

- *Rufinamide:*

Le rufinamide a été évalué dans un essai clinique contrôlé en double aveugle contre placebo sur 12 semaines avec une dose cible de 45 mg/kg/j [23]. Il a significativement réduit la fréquence des crises et les drop attacks. Les effets indésirables communs sont les nausées, les vomissements et la fatigue. Le rufinamide a reçu en 2007 l'approbation européenne dans le traitement du SLG chez les enfants d'au moins 4 ans [14].

- *Clobazam:*

Le clobazam a été approuvé en Octobre 2011 comme traitement adjuvant dans le SLG par la FDA [36]. Un essai clinique contrôlé contre placebo avec des doses de 0,25 à 1 mg/kg/j a montré une réduction significative de la fréquence de tous les types de crises chez les patients prenant des doses fortes de clobazam. Cependant les fortes doses produisaient plus d'effets indésirables tels que la somnolence et l'hypersalivation [2]. Bien que le clobazam semble avoir peu d'interactions médicamenteuses, plus de 40% de patients développent une résistance à ce produit [21].

➤ **Le traitement non pharmacologique**

Les traitements non pharmacologiques du SLG incluent le régime cétogène, les procédures chirurgicales et la stimulation du nerf vague. Ils ont typiquement été essayés seulement après l'échec des traitements pharmacologiques.

- *Le régime cétogène:*

Le régime cétogène a été développé en 1920 afin de reproduire les effets du jeûne sur le contrôle des crises [25]. Il est constitué de grandes quantités de matières grasses et de faibles quantités d'hydrates de carbone et de protéines. Il semble offrir une des thérapies efficaces du SLG et devrait être envisagé tôt dans la stratégie thérapeutique [2]. Malheureusement l'efficacité du régime semble diminuer après la première année [33]. Les effets indésirables sont les calculs rénaux, l'hyperuricémie et l'acidose [29].

- *Le traitement chirurgical:*

Le corps calleux est impliqué dans la propagation des décharges électriques d'un hémisphère à l'autre et dans la génération de crises secondairement généralisées. La callosotomie a été reconnue être une option efficace pour les patients, spécialement ceux ayant des drop attacks [2]. La procédure chirurgicale consiste en une résection partielle ou totale du corps calleux, reliant les deux hémisphères cérébraux. La callosotomie partielle implique une meilleure préservation du discours. Cependant, la callosotomie complète est plus efficace dans le contrôle des crises [37]. Les complications de la callosotomie peuvent inclure l'infarctus cérébral, l'hydrocéphalie, un mutisme transitoire et un syndrome de déconnexion interhémisphérique [25]. La chirurgie des lésions focales peut être indiquée et consiste en une hémisphérectomie ou à des résections lobaires ou multilobaires.

- *La stimulation du nerf vague:*

L'efficacité de la stimulation du nerf vague est bien établie chez les adultes et les enfants ayant des crises partielles [25]. Plusieurs études ont montré une réduction de la fréquence des crises chez les patients présentant un SLG. Les effets indésirables habituels sont l'infection et le saignement en rapport avec la

chirurgie et l'enrouement de la gorge et la toux pendant la stimulation [30].

➤ **Conduite du traitement**

La plupart des enfants ayant un SLG sont mieux contrôlés par deux antiépileptiques. Il n'est probablement pas justifié de maintenir un enfant sous trois antiépileptiques ou plus. Tous les antiépileptiques peuvent être essayés, y compris ceux n'ayant pas fait l'objet d'études contrôlées. Néanmoins, le vigabatrin, la phénytoïne et la carbamazépine peuvent aggraver les crises et leur utilisation doit être soigneusement surveillée. Le valproate de sodium (40 mg/kg/j) reste le traitement de première ligne [2] ; en fonction de l'efficacité, un traitement de deuxième ou troisième ligne sera indiqué. Le clinicien traitant un SLG doit être pragmatique. Des circonstances individuelles peuvent suggérer des approches alternatives [2] :

- devant une pathologie cérébrale focale à l'origine de crises focales, il est approprié d'essayer les antiépileptiques efficaces contre les crises focales.
- dans la sclérose tubéreuse, les crises répondent souvent très bien avec le vigabatrin.
- dans la polymicrogyrie, l'éthosuximide est souvent efficace contre les crises.
- dans de rares cas d'une pathologie cérébrale opérable, le patient doit être référer tôt en chirurgie.
- devant des drop attacks continus, la callosotomie doit être considérée.

IX. PRONOSTIC

Les crises chez les patients atteints du SLG peuvent être bien contrôlées par le traitement antiépileptique initial, mais la résistance aux médicaments se

développe rapidement [25]. La détérioration cognitive augmente avec l'âge et le quotient intellectuel décroît significativement après dix ans [43].

Le pronostic à long terme est mauvais aussi bien pour le contrôle des crises que pour le devenir cognitif. Entre 94 et 96% des patients ayant un SLG vont manifester une épilepsie réfractaire au traitement médical. De plus, 60 à 80% des patients vont présenter des crises quotidiennes [22]. Plus de 10% des enfants présentant un SLG vont mourir avant l'âge de 11 ans du fait des complications des crises [43]. La plupart des patients auront besoin d'une assistance dans leurs activités quotidiennes ainsi qu'une protection contre les chutes traumatisantes. Entre 33 et 55% des patients vont perdre les pointes-ondes lentes caractéristiques à l'EEG habituellement vers l'âge adulte et être reclassés comme ayant des épilepsies généralisées symptomatiques non spécifiques ou des épilepsies sévères focales [43]. Les facteurs de mauvais pronostic associés au SLG sont un antécédent de syndrome de West, une cause symptomatique, un dysfonctionnement cognitif sévère, des crises difficiles à contrôler et un début avant 3 ans [2, 51]

A decorative scroll frame with a vertical bar on the left and rounded corners on the right, containing the section title.

DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL

OBJECTIFS DE L'ETUDE

1. Objectif général

Etudier les aspects électro-cliniques et évolutifs du syndrome de Lennox-Gastaut dans le service de neurologie et de pédiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire (CHNU) de Fann de Dakar au Sénégal.

2. Objectifs spécifiques

2.1 Décrire les aspects cliniques des patients présentant un syndrome de Lennox-Gastaut suivis au CHNU de Fann de Dakar au Sénégal.

2.2 Décrire les aspects électroencéphalographiques des patients présentant un syndrome de Lennox-Gastaut suivis au CHNU de Fann de Dakar au Sénégal.

2.3 Décrire la prise en charge des patients présentant un syndrome de Lennox-Gastaut suivis au CHNU de Fann de Dakar au Sénégal.

2.4 Identifier le profil évolutif clinique des patients présentant un syndrome de Lennox-Gastaut suivis au CHNU de Fann de Dakar au Sénégal.

METHODOLOGIE

1. Cadre d'étude

Les patients ont été vus au CHNU de Fann-Dakar, à l'hôpital des enfants Albert Royer et à la Clinique Neurologique qui est la structure de référence nationale en neurologie. Elle comporte un laboratoire de neurophysiologie clinique et abrite le siège de la ligue Sénégalaise contre l'épilepsie. Des consultations spécialisées en épileptologie et en neuropédiatrie y sont régulièrement organisées.

2. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de dossiers d'enfants suivis pour un syndrome de Lennox-Gastaut au service de neurologie et à l'hôpital des enfants Albert Royer du CHNU de Fann, de Juillet 2004 à Mai 2015.

3. Patients et méthode

3.1 *Critères d'inclusion*

Tous les patients présentant les critères électro-cliniques du SLG durant cette période ont été inclus. Ces critères comportaient :

- de multiples types de crises, partielles ou généralisées
- un retard mental
- des pointes ondes lentes généralisées à la veille et/ou pointes rapides rythmiques pendant le sommeil.

Ont été exclus, tous les patients ne présentant pas de crises toniques ou ayant un dossier incomplet ou un suivi ambulatoire de moins d'une année.

3.2 Collecte des données

La collecte des données a été réalisée avec différents matériels ainsi qu'à l'aide d'une fiche d'enquête comportant les différents aspects pris en compte dans l'étude: examen des dossiers des patients et collecte des données au niveau clinique, paraclinique et évolutif.

3.3 Aspects éthiques

Il s'agit d'un cadre de recherche scientifique et la confidentialité des résultats a été respectée.

OBSERVATIONS

Observation 1

Il s'est agi d'un enfant de sexe masculin (SA), né à terme le 29 octobre 1999 de parents bien portants non consanguins. Il est le troisième d'une fratrie utérine de 06 enfants sans antécédents particuliers. Il existait une épilepsie familiale (tante maternelle).

La grossesse et l'accouchement se sont bien déroulés et les paramètres morphométriques à la naissance étaient normaux. Le développement psychomoteur initial était normal.

Le début de la symptomatologie remonterait à l'âge de 9 ans par la survenue de crises toniques nocturnes observées par la mère. Ce qui a nécessité une consultation médicale où des traitements à base de valproate de sodium, puis valproate de sodium+phénobarbital et enfin valproate de sodium+carbamazépine ont été institués avec une amélioration transitoire. L'évolution clinique a été marquée huit mois plus tard par la survenue de crises atoniques et d'absences atypiques.

La première consultation au CHNU de Fann a eu lieu à l'âge de 12 ans et l'examen clinique avait retrouvé un déficit cognitif global. Devant ce tableau clinique, une encéphalopathie épileptique a été évoquée, un EEG et une imagerie cérébrale demandés.

L'EEG 1 de veille (13/02/2013) a mis en évidence un rythme de fond ralenti avec des bouffées généralisées de pointes-ondes lentes à 2 Hz. L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) n'a pu être réalisée.

Un suivi trimestriel a été réalisé. Le patient a été mis sous phénobarbital +carbamazépine en février 2013. Devant l'aggravation des crises, le valproate de sodium a été associé au clonazépam en mai 2013. L'évolution a été marquée par la persistance des crises. Depuis lors, l'enfant est perdu de vue.

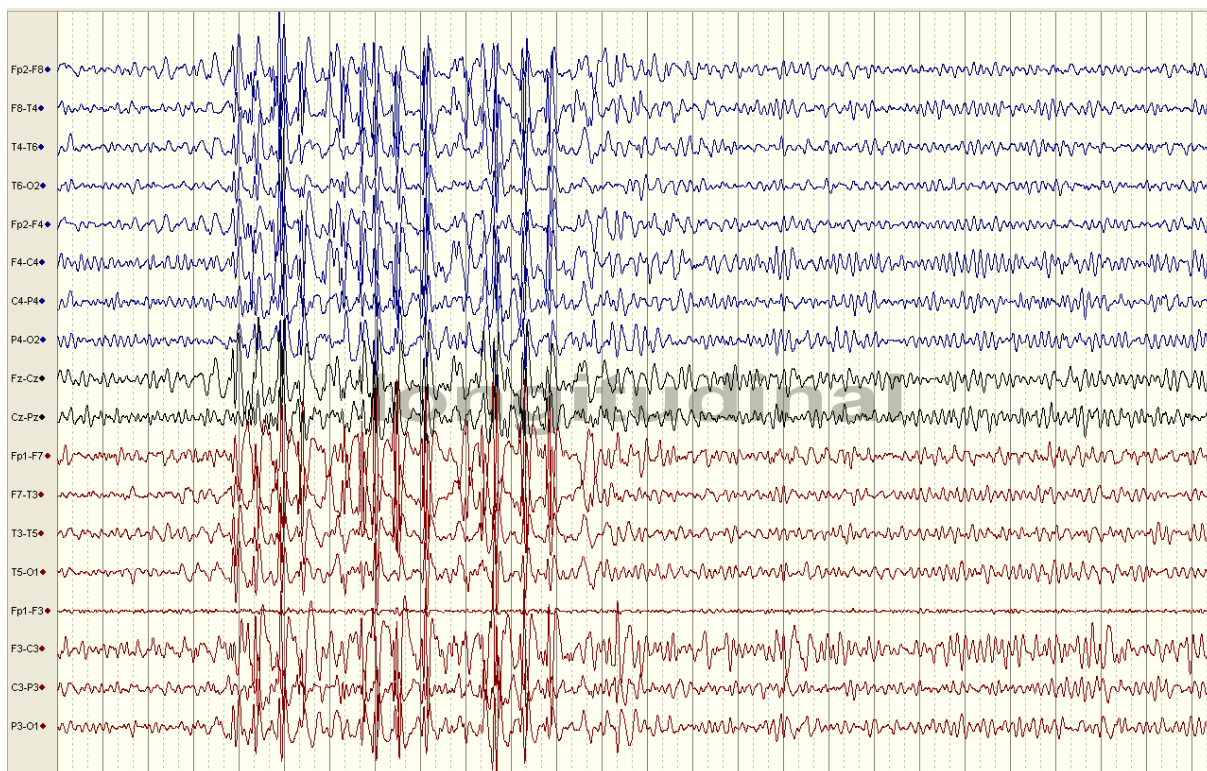


Figure 3 : SA, 13 ans, EEG 1 de veille avec une amplitude de 100 microvolts/cm (13/02/2013)

Rythme de fond ralenti à 4-6Hz avec une décharge généralisée de POL à 2 Hz.

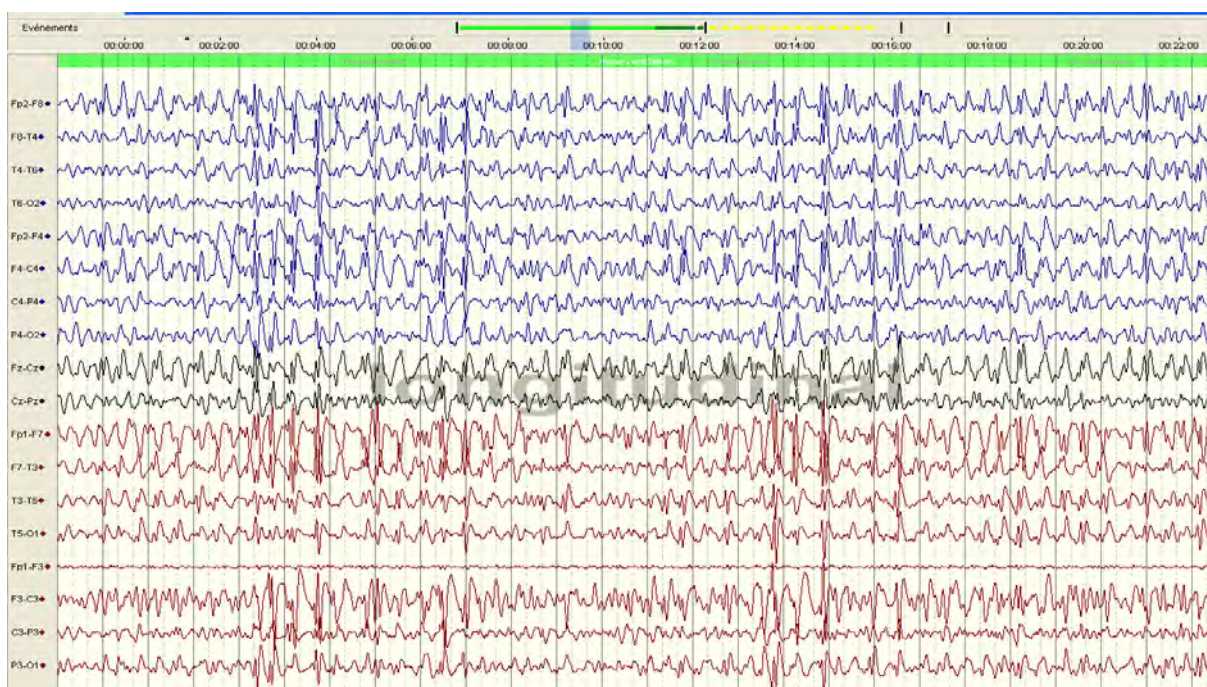


Figure 4: SA, 13 ans, EEG 1 de veille avec une amplitude de 150 microvolts/cm (13/02/2013)

Rythme de fond ralenti à 4-6 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2 Hz.

Observation 2

Enfant (GM) de sexe masculin, né à terme le 02 avril 2001 de parents bien portants non consanguins. Il est le dernier d'une fratrie utérine de 05 enfants sans antécédents particuliers. Il n'existait pas d'épilepsie familiale ou d'antécédent de maladies neurologiques.

La grossesse et l'accouchement se sont bien déroulés. Le développement psychomoteur était normal jusqu'à l'âge d'un an.

Le début de la symptomatologie remonterait à l'âge d'un an par la survenue de crises subintrantes faites de crises toniques diurnes et nocturnes et de crises partielles motrices droites. Un an plus tard des crises généralisées tonico-cloniques et des absences atypiques sont apparues, ce qui a nécessité des consultations multiples mais sans résultats.

La première consultation au CHNU de Fann s'est faite à l'âge de 4 ans et l'examen clinique avait retrouvé une hémiparésie spastique droite, un syndrome autistique avec une absence de langage. Devant ces éléments cliniques, une encéphalopathie épileptique a été évoquée, un EEG et une imagerie cérébrale demandés.

L'EEG 2 (29/12/2005) a mis en évidence à la veille un rythme de fond ralenti avec des bouffées généralisées de pointes-ondes lentes à 2 Hz et au cours du sommeil des bouffées de rythmes rapides associés à des pointes-ondes lentes. L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) n'a pu être réalisée.

Un suivi trimestriel puis semestriel a été réalisé. Le patient a été mis sous phénobarbital+carbamazépine en mai 2005, ce qui a entraîné une aggravation des crises et un traitement à base de valproate de sodium et clobazam a été instauré en juin 2005 avec un arrêt des crises. L'évolution a été marquée par l'apparition de myoclonies en janvier 2007. Le patient a été mis sous polythérapie faite de valproate de sodium et phénobarbital avec une amélioration clinique. Depuis lors, l'enfant n'a plus consulté.

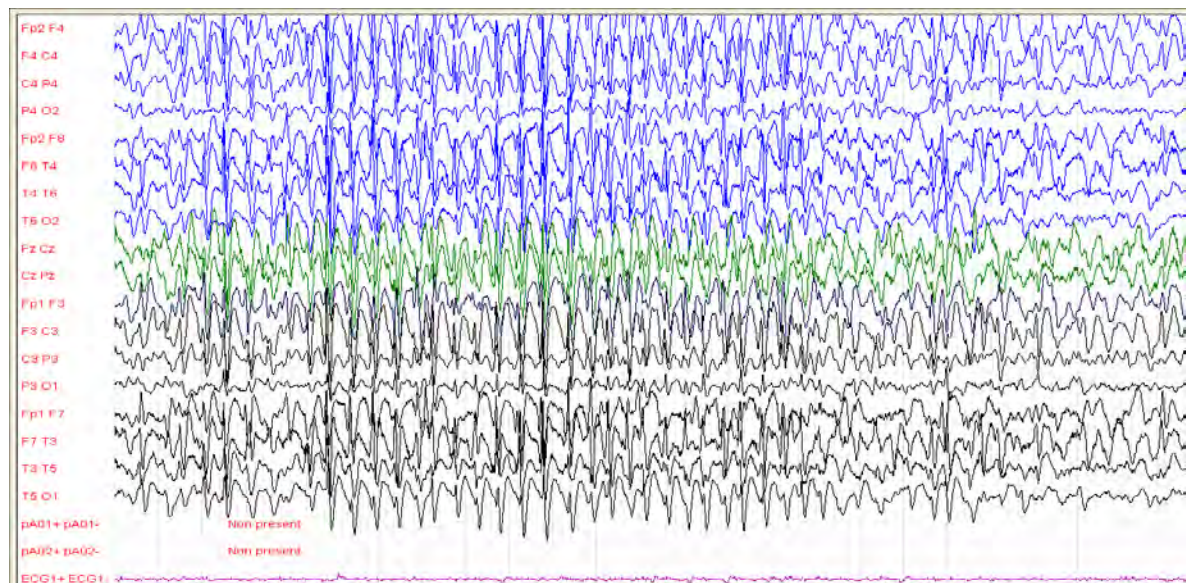


Figure 5: GM, 4 ans, EEG 2 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (29/12/2005)

Rythme de fond ralenti à 3-4 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2 Hz.

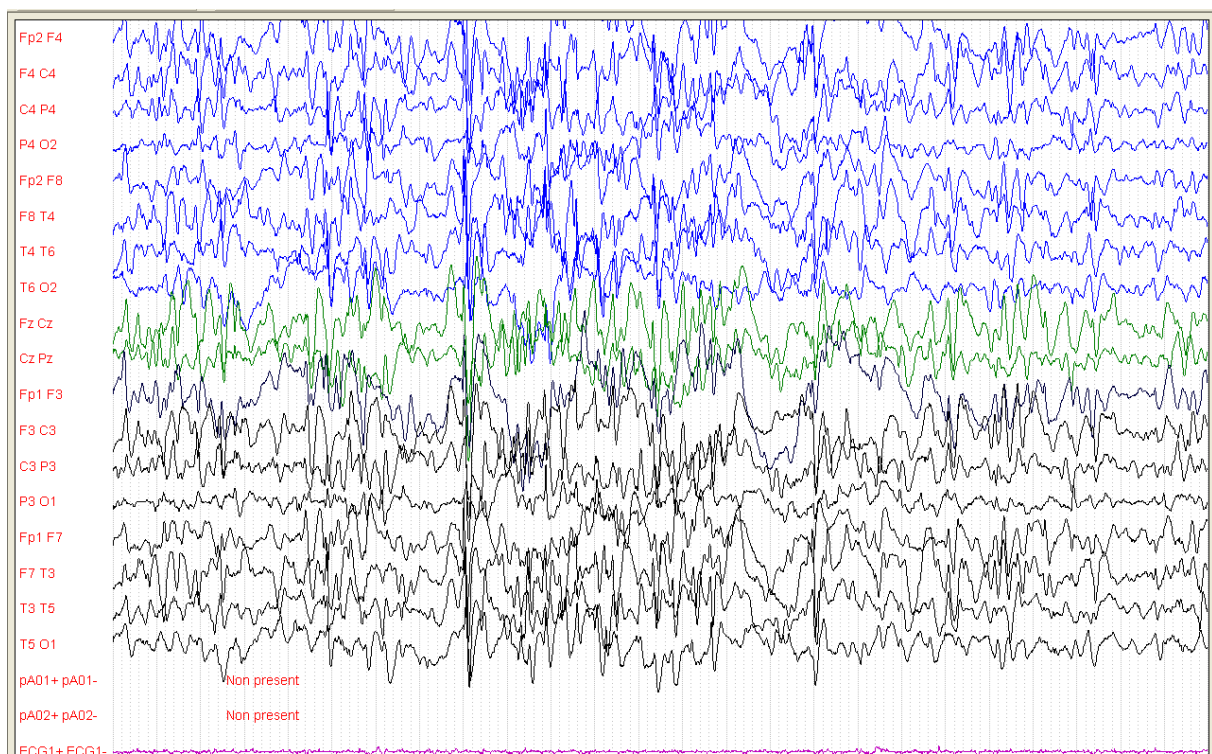


Figure 6: GM, 4 ans, EEG 2 de sommeil avec une amplitude de 200 microvolts/cm (29/12/2005)

Plusieurs bouffées de rythmes rapides associées à des POL.

Observation 3

Il s'est agi d'un enfant de sexe masculin (DL), né à terme le 1^{er} janvier 1996 de parents bien portants non consanguins. Il était le dernier d'une fratrie utérine de 04 enfants. Il était suivi depuis l'âge de 07 mois pour un syndrome West (sous ACTH). Il existait une épilepsie familiale (demi-sœur).

La grossesse et l'accouchement se sont bien déroulés. Le développement psychomoteur initial était normal.

Le début de la symptomatologie remonterait à l'âge de trois ans par la survenue de crises généralisées tonico-cloniques. Des crises toniques nocturnes ont été observées par la mère un an plus tard. Ce qui a nécessité des consultations multiples mais sans effet escompté.

Les consultations pour cette symptomatologie au CHNU de Fann de Dakar ont débuté à l'âge de 10 ans et l'examen clinique avait retrouvé un déficit cognitif global. Le diagnostic d'encéphalopathie épileptique a été retenu, un EEG et une imagerie cérébrale demandés.

L'EEG 3 de veille (16/02/2006) a mis en évidence un rythme de fond ralenti avec des bouffées généralisées de pointes-ondes lentes à 2 Hz. L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) n'a pu être réalisée.

Un suivi trimestriel a été réalisé. Le patient a été mis sous valproate de sodium+carbamazépine. Devant l'intolérance au valproate de sodium, la carbamazépine a été associée au phénobarbital en mars 2006. L'évolution a été marquée par la persistance des crises avec le décès de l'enfant à l'âge de 11 ans.

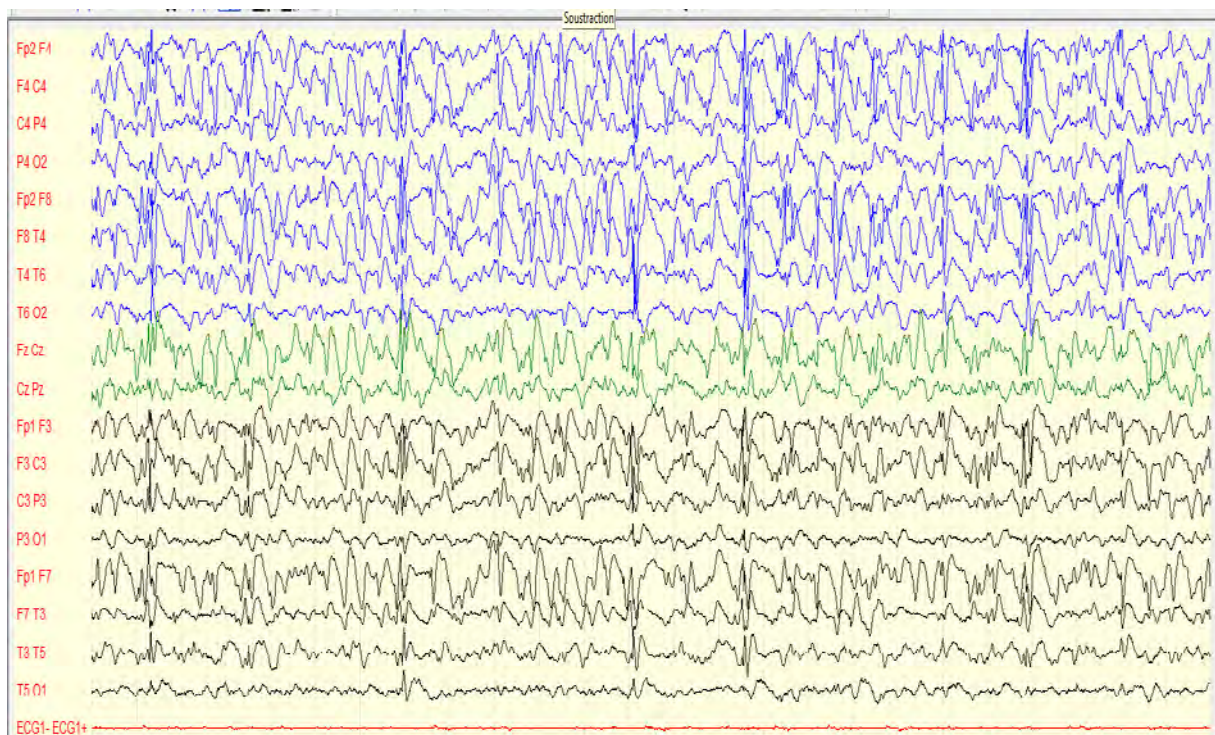


Figure 7: DL, 10 ans, EEG 3 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (16/02/2006)

Rythme de fond ralenti à 3 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2 Hz.

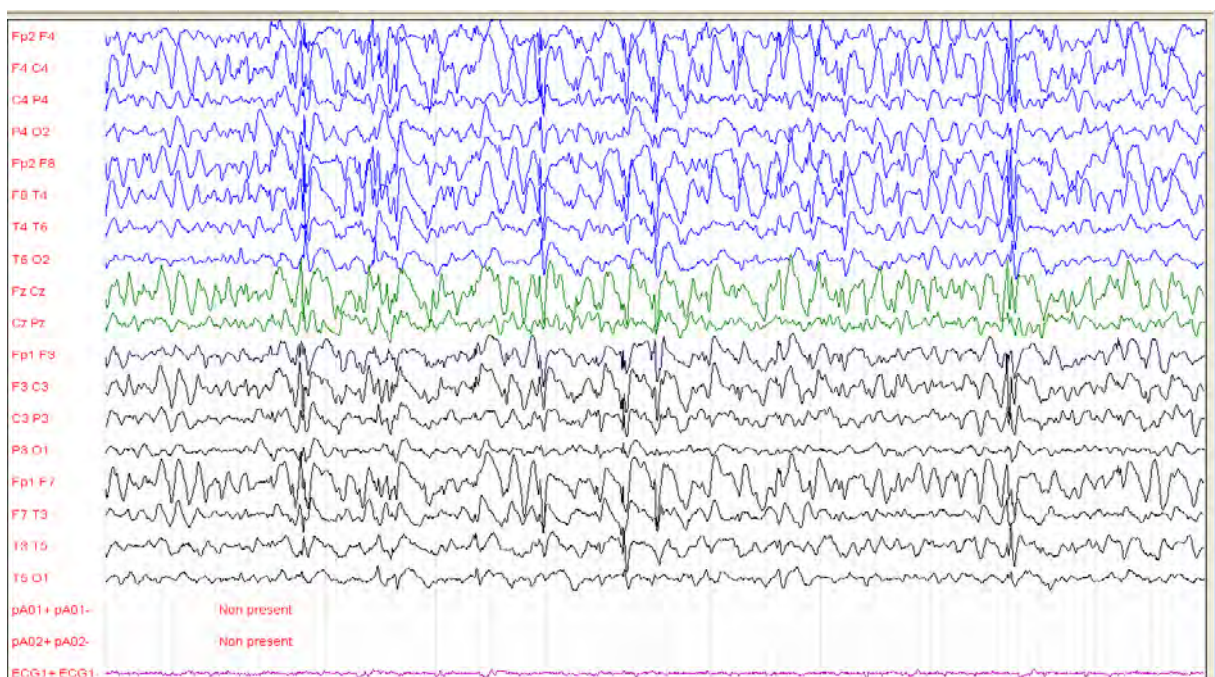


Figure 8: DL, 10 ans, EEG 3 de veille avec une amplitude de 300 microvolts/cm (16/02/2006)

Rythme de fond ralenti à 3 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2 Hz.

Observation 4

Enfant (DA) de sexe féminin, né à terme le 1^{er} janvier 2004 de parents non consanguins. Elle est la deuxième d'une fratrie utérine de 04 enfants sans antécédents particuliers. Il existait une épilepsie familiale (mère épileptique décédée).

La grossesse et l'accouchement se sont bien déroulés. Les paramètres morphométriques à la naissance étaient normaux. Le développement psychomoteur initial était normal.

Les parents ont rapporté la survenue de crises toniques quotidiennes à l'âge de sept ans. Des absences atypiques et des crises partielles motrices droites ont été observées par la mère un an plus tard, ce qui a nécessité des consultations multiples mais sans succès.

Le suivi au CHNU de Fann de Dakar a débuté à l'âge de 8 ans et l'examen clinique avait retrouvé un léger déficit cognitif global. Devant ces éléments cliniques, une encéphalopathie épileptique a été évoquée, un EEG et une imagerie cérébrale demandés.

L'EEG 4 (01/02/2013) a mis en évidence à la veille un rythme de fond ralenti avec quelques bouffées généralisées d'ondes lentes à 2-3 Hz souvent encochées de pointes et au cours du sommeil des bouffées de rythmes rapides associés à des pointes-ondes lentes. L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) n'a pu être réalisée.

La patiente a été mise initialement sous phénobarbital. Une absence d'amélioration clinique a été notée et la carbamazépine a été associée au phénobarbital. L'évolution jusqu'en juin 2015 a été marquée par une amélioration clinique avec la persistance de crises hebdomadaires. Aussi l'enfant a gardé une scolarisation normale sans redoublement.

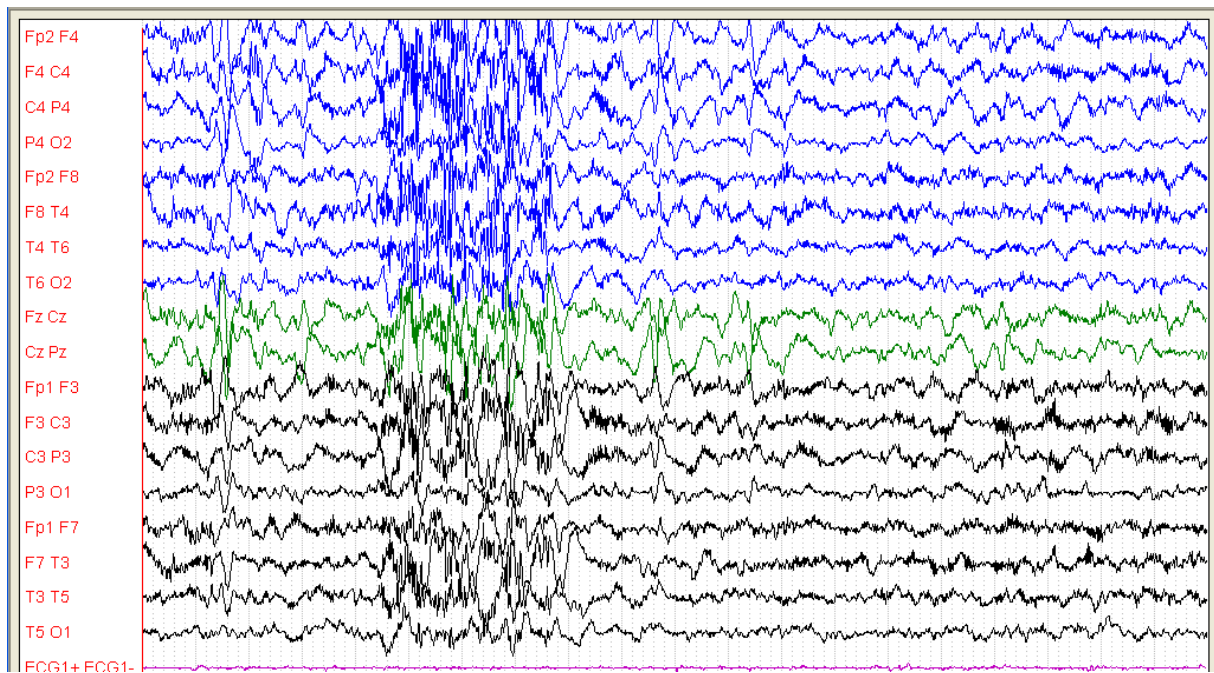


Figure 9: DA, 9 ans, EEG 4 de sommeil avec une amplitude de 100 microvolts/cm (01/02/2013)

Plusieurs bouffées diffuses de rythmes rapides associées à des pointes-ondes lentes.

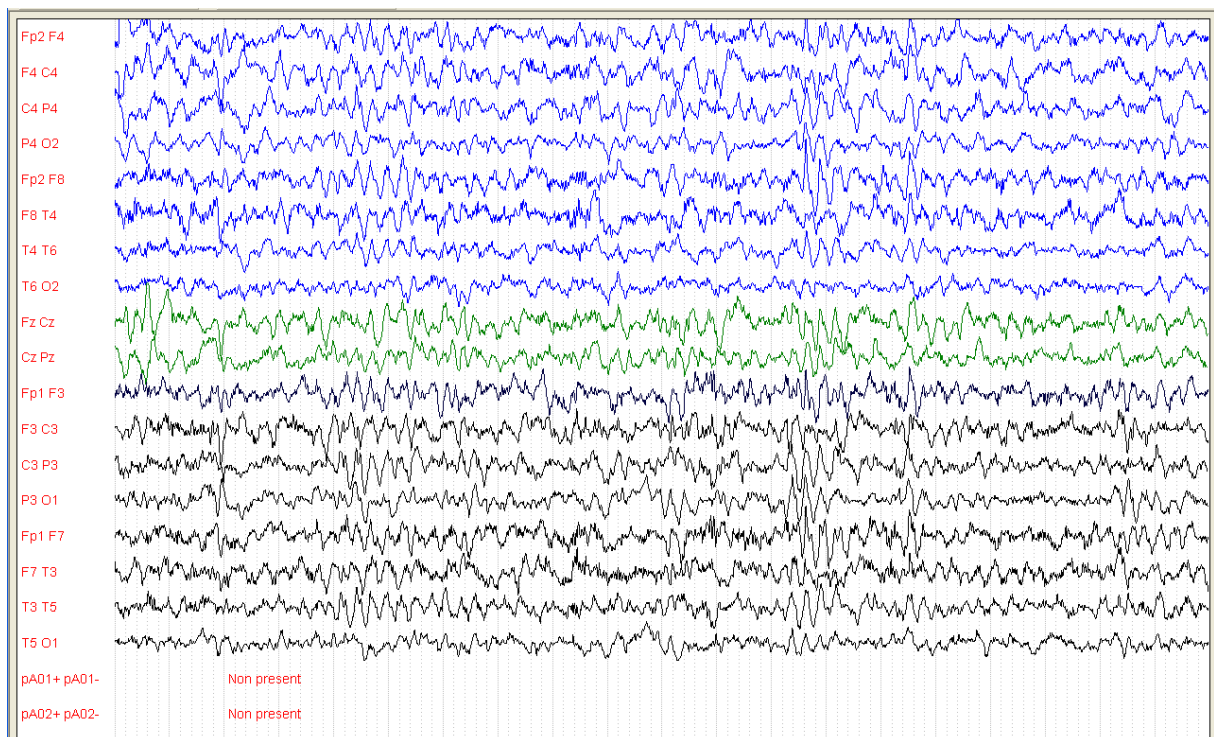


Figure 10: DA, 9 ans, EEG 4 de veille avec une amplitude de 100 microvolts/cm (01/02/2013)

Bouffées généralisées d'ondes lentes à 2-3 Hz souvent encochées de pointes.

Observation 5

Il s'est agi d'un enfant de sexe féminin (MS), né à terme le 21 mai 1999 de parents bien portants non consanguins. Elle est la cinquième d'une fratrie utérine de 06 enfants sans antécédent pathologique particulier. Il n'existait pas d'épilepsie familiale ou d'antécédent de maladies neurologiques.

La grossesse et l'accouchement se sont bien déroulés. Le développement psychomoteur initial était normal.

Le début de la symptomatologie remonterait à l'âge de cinq ans par la survenue de crises partielles motrices et de crises toniques nocturnes quotidiennes. D'autres types de crises sont apparus plus tard: des crises atoniques après un an et des absences atypiques après deux ans. L'enfant a présenté des troubles du comportement (trouble attentionnel et hyperactivité) d'où son retrait de l'école. Cela a nécessité des consultations à la clinique neurologique de Fann de Dakar depuis le 24 novembre 2004.

L'examen clinique a retrouvé un trouble du langage. Devant ce tableau clinique, le diagnostic d'encéphalopathie épileptique a été retenu, un EEG et une imagerie cérébrale demandés.

L'EEG 5 (02/08/2013) a mis en évidence à la veille des bouffées généralisées de pointes-ondes lentes à 2 Hz sur un rythme de fond ralenti. L'imagerie cérébrale (TDM et IRM) n'a pu être réalisée.

Un suivi trimestriel a été réalisé. La patiente a été mise sous valproate de sodium et carbamazépine puis la lamotrigine a été associée. L'évolution jusqu'à mars 2016 a été marquée par une amélioration clinique avec une réduction de la fréquence des crises allant de quotidienne à hebdomadaire.

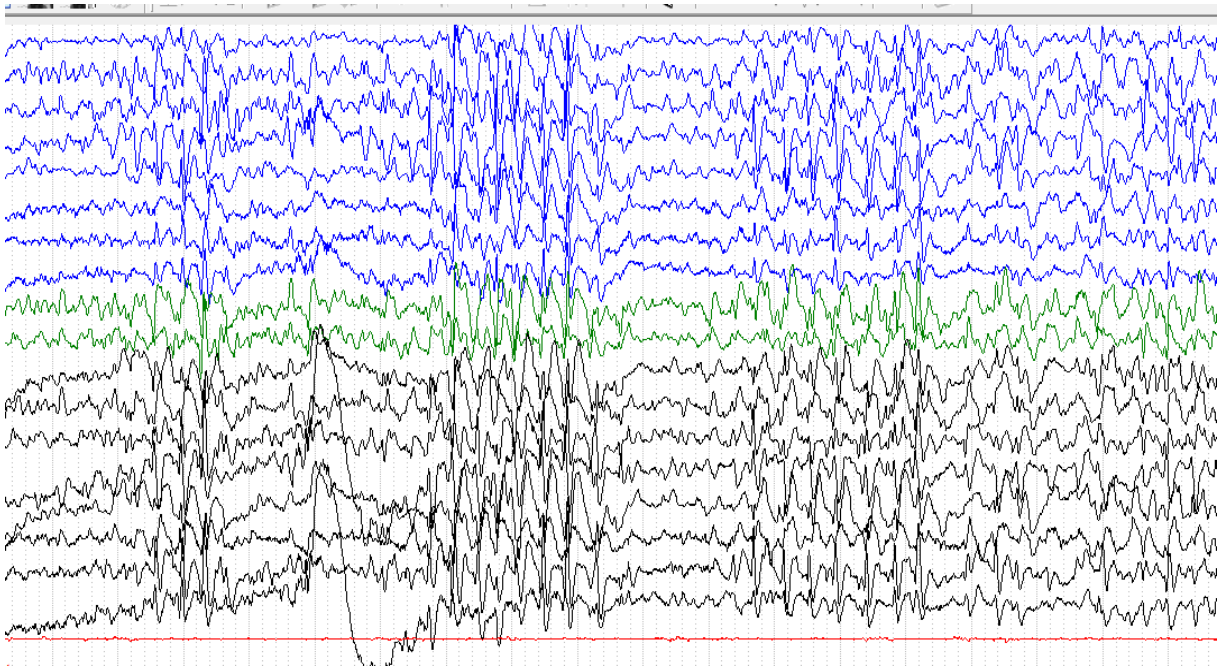


Figure 11: MS, 14 ans, EEG 5 de veille avec une amplitude de 100 microvolts/cm (02/08/2013)

Rythme de fond ralenti à 4-5 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2Hz.

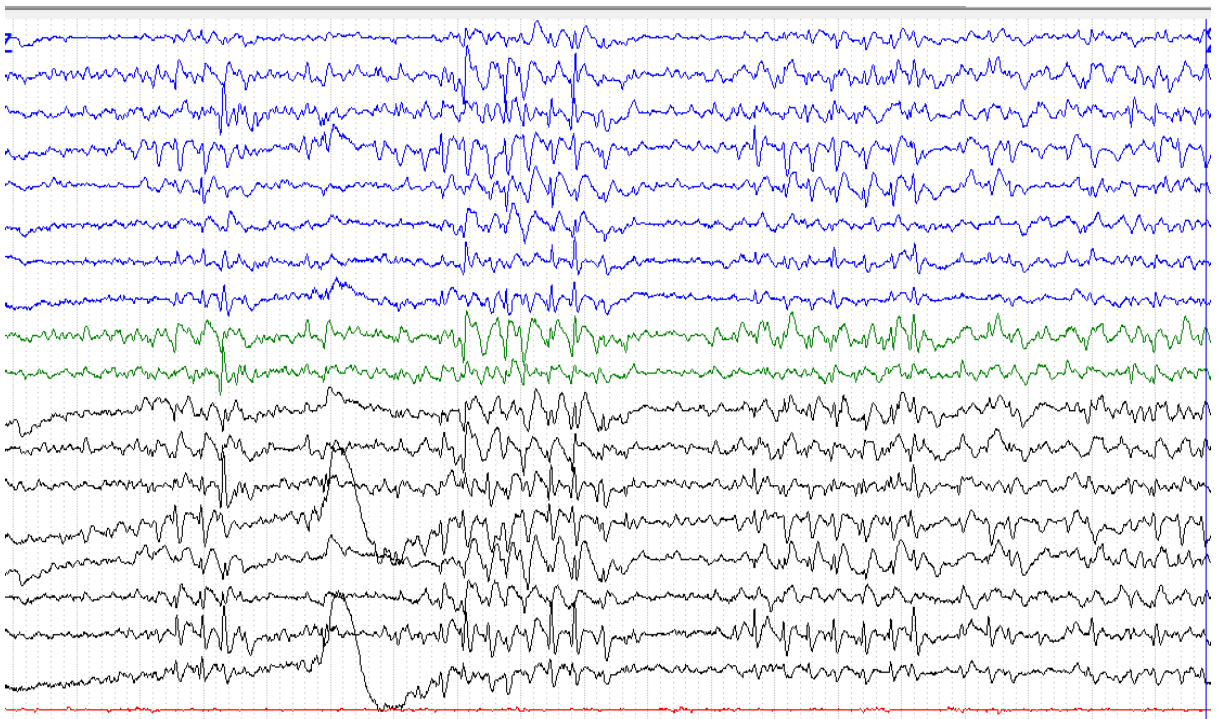


Figure 11: MS, 14 ans, EEG 5 de veille avec une amplitude de 200 microvolts/cm (02/08/2013)

Rythme de fond ralenti à 4-5 Hz avec plusieurs bouffées généralisées de POL à 2Hz.

DISCUSSION

Le SLG est une encéphalopathie épileptique relativement rare. Il est le plus souvent caractérisé par une triade faite de plusieurs types de crises, un tracé EEG intercritique spécifique montrant des décharges de pointes-ondes lentes et /ou des rythmes rapides et un retard mental. Notre étude rétrospective sur une période de plus de 10 ans a retrouvé 5 cas documentés. Une étude iranienne a retrouvé 135 cas de SLG sur une période de 4 ans [5]. Cette variabilité est due à la disparité des paramètres utilisés pour définir la maladie ainsi que la diversité des facteurs prédisposant parmi les différentes populations. Aussi, nous avons exclu plusieurs dossiers dont les tracés EEG n'étaient pas retrouvés dans nos archives. Notre étude a retrouvé un sex ratio de 3/2 en faveur du sexe masculin. Cette prédominance masculine est retrouvée dans d'autres séries [5, 50, 53, 54]. L'âge de début du SLG se situe typiquement entre 1 et 7 ans [2]. Dans la série d'Asadi-Pooya [5], l'âge moyen de début était de 3,2 ans. Dans l'étude de Goldsmith [24], l'âge moyen était de 4 ans. Ceci était analogue à notre étude où l'âge de début se situait entre 1 et 7 ans dans quatre de nos observations. Cependant, 15% des patients ayant un SLG ont un début tardif après huit ans [24] comme dans une de nos observations (observation 1).

Dans la thèse de Zouiri [54], 45% des patients avaient des antécédents pathologiques particuliers dont un syndrome de West dans 18,5% des cas. Goldsmith et al [24] ont retrouvé une histoire familiale d'épilepsie dans 13,1%, des convulsions fébriles dans 5,6%, et un retard de croissance dans 8,4%. Cela était similaire à notre étude qui a retrouvé un SW dans une observation (observation 3) et une histoire familiale d'épilepsie dans trois observations (observation 1, 3, 4).

Les manifestations cliniques du SLG sont plus ou moins similaires aux différentes études [1, 3, 9]. Ce syndrome est caractérisé par le polymorphisme des crises épileptiques et leur fréquence pluriquotidienne. Notre étude a retrouvé deux types de crises chez un patient et au moins trois types de crises chez quatre autres. Dans une série iranienne [5], 40% des patients avaient deux types de crises, tandis que 60% avaient au moins trois types de crises. Dans une série marocaine [54], on a rapporté 29,6% de crises toniques, 26,9% de crises atoniques et 29,6% d'absences atypiques. Goldsmith et al [24] ont montré que 77% des enfants ont développé des crises toniques, 61% des absences atypiques et 56% des crises généralisées tonico-cloniques. Dans la série de Widdess-Walsh [53], les crises les plus communes étaient les absences atypiques (80 %), les crises atoniques (65,1 %), les crises généralisées tonico-cloniques (60 %) et des crises toniques (55,5 %). Dans notre étude le type de crise le plus fréquent était les crises toniques (100%), l'absence de crises toniques constituait un critère d'exclusion. Les autres types de crises retrouvés dans notre étude étaient les absences atypiques (80%), les crises partielles motrices (60%), les crises atoniques (40%) et les crises généralisées tonico-cloniques (40%). Cela est dû à la variabilité des critères diagnostiques utilisés par les différents auteurs et aux difficultés qu'ont les parents à reconnaître les différents types de crises. En effet les crises toniques peuvent être subtiles et ne survenir que dans le sommeil. Aussi, les absences atypiques sont difficiles à diagnostiquer chez des enfants ayant une détérioration cognitive et comportementale et surtout qu'elles ont un début et une fin très progressifs et une rupture de contact incomplète. En cas de suspicion, les parents devraient être instruits quant aux signes et aux symptômes possibles pour la reconnaissance précoce. Dans une étude utilisant un monitoring vidéo/EEG dans une cohorte d'enfants avec le SLG [6], la reconnaissance parentale était 27 % pour des absences atypiques, tandis que la sensibilité était de 80 % pour des crises myocloniques et 100 % pour les crises toniques, atoniques, tonico-cloniques, cloniques et partielles complexes. Les

troubles cognitifs sont fréquents dans le SLG. Le retard psychomoteur et les symptômes psychiatriques surviennent dans 90% des cas. Le langage est le plus fréquemment affecté. Les troubles du comportement rapportés incluent l'hyperactivité, l'anxiété, l'agressivité, les traits autistiques ainsi que les troubles de la personnalité [53]. Dans notre étude, tous les enfants avaient des troubles cognitifs. Bien que le retard mental soit considéré comme un critère diagnostique du SLG, des auteurs ne l'incluent pas toujours dans leurs études et certains de leurs patients avaient un profil cognitif normal ou pseudo-normal [14, 24]. Dans une étude iranienne [5], 2,2% des patients avaient une fonction cognitive normale.

La signature EEG typique du SLG inclut un ralentissement du rythme du fond et des bouffées de pointes-ondes lentes qui peuvent être absentes au début de la maladie [19]. Les rythmes rapides paroxystiques généralisés avec un maximum antérieur peuvent être vus pendant le sommeil et sont associés à des crises toniques. Les patients avec un SLG ont un risque élevé de développer un état de mal non convulsivant pouvant être méconnu ou diagnostiqué tardivement. L'EEG posera le diagnostic en montrant des pointes-ondes lentes quasi-continues. Dans une étude iranienne [5], le ralentissement du rythme de fond était retrouvé dans 97,8% des cas et 86,7% des patients avaient des décharges de POL; les rythmes rapides étaient retrouvés dans 45,2% des cas. L'association décharges de POL et rythmes rapides représentait 37% des patients [5]. Ciccone et al [13] ont rapporté en Zambie le cas d'un garçon de 2ans 7mois suivi pour un SLG chez qui l'EEG du sommeil a montré une désorganisation du rythme de base, des décharges de POL de 1,5 à 2 Hz, des décharges généralisées de rythmes rapides ainsi que des pointes multifocales. Dans la série de Widdess-Walsh [53], les rythmes rapides ne représentaient que 12,6% des patients. Dans notre étude, 100% des patients avaient des décharges de POL et un ralentissement du rythme de fond. Cela tient au fait que nous avons utilisé des

critères stricts. Aussi, les rythmes rapides représentaient 40% de nos patients. Cela tient au fait que la vidéo-EEG de sommeil n'a pas été réalisée de façon systématique chez tous nos patients.

Le SLG est caractérisé par une pharmacorésistance. Le meilleur contrôle des crises améliore la vigilance, le comportement et réduit les risques de blessure et le tout mène à une amélioration de la qualité de vie tant pour l'enfant que pour la famille. Le valproate de sodium (VPA) demeure le traitement de première intention car il a un spectre large et est actif sur la plupart des crises épileptiques [8]. Le patient rapporté par Ciccone [13] avait bénéficié d'une monothérapie à base de VPA avec une amélioration clinique. Cependant la plupart des patients présentant un SLG nécessite la combinaison de plusieurs antiépileptiques. Dans la série de Kim [31], sur 68 patients, 26 (38,2%) étaient uniquement traités par les antiépileptiques et 6 (23%) ne présentaient plus de crise. Le VPA était l'antiépileptique le plus prescrit. Dans notre étude, quatre patients sur cinq ont été mis sous VPA. Le phénobarbital est fréquemment prescrit dans notre contexte (quatre de nos patients) du fait de son faible coût et du grand recul sur son efficacité. Il est indiqué dans tous les types de crises excepté les absences [8]. Dans la série de Kim [31], 30,9% des patients ont reçu du phénobarbital. Tous nos cinq patients ont reçu de la carbamazépine en association avec d'autres antiépileptiques. Cela est dû à la fréquence des crises motrices d'allure focale ou au fait que les crises généralisées pourraient avoir un début focal. Cependant, dans notre étude, une aggravation clinique a été notée chez deux patients. La carbamazépine est indiquée dans le traitement des crises focales avec ou sans généralisation secondaire [8]. Elle peut aggraver plusieurs types de crises généralisées, notamment les absences, les crises atoniques, myocloniques et tonico-cloniques et peut aussi induire des POL à l'EEG [28]. Les benzodiazépines sont prescrites dans notre contexte mais présentent de fréquentes périodes de rupture. Un de nos patients a reçu du clonazépam. Dans

l'étude Kim [31], 29,4% des patients étaient mis sous clonazépam. Parmi nos 5 patients, un seul a reçu le clobazam en traitement additif. Ng et al [41] ont montré que le clobazam en traitement additif présentait une efficacité et une tolérance à court et à moyen terme chez les enfants et les adultes atteints de SLG. La lamotrigine a été associée dans une de nos observations avec une bonne évolution clinique. Son efficacité est démontrée mais son utilisation reste limitée dans notre contexte du fait de son indisponibilité et de son coût élevé. En raison du polymorphisme et de la difficulté de contrôle des crises, des polythérapies sont le plus souvent instaurées et tous les antiépileptiques peuvent être associés. Cependant, les combinaisons thérapeutiques doivent être choisies avec prudence afin d'éviter les interactions médicamenteuses et l'aggravation de certaines crises. La sélection des médicaments utilisés est typiquement guidée par des preuves empiriques et le jugement clinique individuel car il y a peu de guide pratique [40]. Dans une étude espagnole [27] portant sur 331 patients de 50 hôpitaux, 99 % de patients ont été traités avec une polythérapie; les médicaments les plus utilisés étaient l'acide valproïque, la lamotrigine et le topiramate. Dans notre étude, tous les patients ont reçu une polythérapie mais les crises persistaient chez 4 patients. Les traitements non pharmacologiques sont alors indiqués. Cependant, le régime cétogène, la stimulation nerveuse vagale et la chirurgie de l'épilepsie ne sont pas encore disponibles au Sénégal. Caraballo et al [10] ont montré une réduction de plus de 50% de la fréquence des crises chez 65% des patients sous régime cétogène sur plus de 18 mois. Lancman et al [32] ont montré, sur une méta-analyse portant sur 17 patients ayant bénéficié d'une stimulation du nerf vague et 9 patients ayant bénéficié d'une callosotomie, une réduction de plus de 50% de la fréquence des crises atoniques chez 80% des patients sous callosotomie et chez 54,1% des patients sous stimulation du nerf vague. Dans la série de Kim [31], 5 patients ont été mis sous antiépileptiques et régime cétogène avec un arrêt des crises chez deux patients. Puis, 9 patients ont été traités par des antiépileptiques associés à une stimulation du nerf vague avec

un arrêt des crises chez un patient. Aussi, 4 patients ont été mis sous antiépileptiques associés à une callosotomie avec un arrêt des crises chez un patient et sept patients ont été mis sous antiépileptiques associés à une chirurgie curative avec un arrêt des crises chez trois patients.

Le SLG est généralement de mauvais pronostic. Le déclin cognitif semble être dû à la fois à la pathologie sous-jacente et aux crises épileptiques réfractaires. Il a été démontré que l'utilisation précoce des antiépileptiques pouvait limiter la dysfonction cognitive, seulement si la réduction de la fréquence des crises était significative [12]. Dans l'étude de Widdess-Walsh [53], 46% des patients avaient obtenu le baccalauréat. Dans l'étude Kim [31], 5,4% des patients avaient un léger retard mental ; cependant 60% étaient incapables de réaliser les activités de la vie quotidienne. Oguni et al [43] ont retrouvé chez 72 patients suivis sur plus de 10 ans pour SLG, un retard mental sévère ou profond dans 43% des cas dans le groupe cryptogénique et 76% dans le groupe symptomatique. Dans notre étude, un seul patient poursuivait toujours une scolarisation normale au cours du suivi. Le taux de mortalité dans le SLG est estimé entre 5-17% [1]. Dans notre étude un enfant est décédé. Cela est dû probablement aux complications des crises qui sont réfractaires au traitement. L'antécédent de SW est reconnu comme étant un des facteurs de mauvais pronostic [25].

CONCLUSION

Le SLG est une encéphalopathie épileptique rare débutant dans l'enfance, caractérisée par de multiples types de crises, un pattern EEG spécifique et un retard psychomoteur.

Les résultats de l'analyse de nos observations concernant le profil électro-clinique et évolutif se rapprochent de la littérature. Le diagnostic syndromique correct nécessite une analyse détaillée de l'histoire clinique. Le suivi régulier des cas d'encéphalopathies épileptiques ainsi que la répétition des examens électroencéphalographiques (veille + sommeil) sont indispensables pour rassembler les critères diagnostiques de ce syndrome.

Les résultats de ce travail ouvrent donc des perspectives à des études complémentaires notamment prospectives qui permettraient de mieux individualiser ces encéphalopathies épileptiques infantiles. Elles prendront en compte en plus des aspects étudiés dans ce travail, l'épidémiologie, les étiologies ainsi que l'évaluation du traitement antiépileptique qui est le plus souvent décevant. Le développement de moyens non pharmacologiques pourrait permettre d'améliorer la qualité de vie des patients dans notre contexte.

La recherche doit être poursuivie afin de développer des médicaments ayant un bénéfice à long terme sur les crises et les comorbidités.



REFERENCES

- [1]. **Al-Banji MH, Zahr DK, Jan MM.** Lennox-Gastaut syndrome Management update. *Neurosciences* 2015; 20 (3): 207-212.
- [2]. **Amanda F. VanStraten MD, Ng YT.** Update on the Management of Lennox-Gastaut *Ped Neurol* 2012; 47: 153-161.
- [3]. **Arzimanoglou A, French J, Blume WT et al.** Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol* 2009; 8: 82-93.
- [4]. **Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J.** Lennox-Gastaut syndrome. In: Aicardi's epilepsy in children. Philadelphia: *Lippincott Williams & Wilkins*, 2004: 38-50.
- [5]. **Asadi-Pooya AA, Sharifzade M.** Lennox–Gastaut syndrome in south Iran: Electro-clinical manifestations. *Seizure* 2012; 21: 760-763.
- [6]. **Bare MA, Glauser TA, Strawsburg RH.** Need for electroencephalogram video confirmation of atypical absence seizures in children with Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol* 1998; 13(10): 498-500.
- [7]. **Beaumanoir A, Blume W.** The Lennox-Gastaut syndrome. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Tassinari C, Wolf P editor(s). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. 4th Edition. London: *John Libby Eurotext*, 2005:125-48.
- [8]. **British National Formulary.** British National Formulary 53 (March 2007). London: *BMJ Publishing Group and RPS Publishing*; 2007.
- [9]. **Camfield R.** Definition and natural history of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 2011; 52(5): 3-9.
- [10]. **Caraballo RH, Fortini S, Fresler S.** Ketogenic diet in patients with Lennox–Gastaut syndrome. *Seizure* 2014; 23: 751-755.
- [11]. **Chevrie JJ, Aicardi J.** Childhood epileptic encephalopathy with slow spike-wave. A statistical study of 80 cases. *Epilepsia* 1972; 13: 259-71.

[12]. **Chieffo D, Battaglia D, Lettori D et al.** Neuropsychological development in children with Dravet syndrome. *Epilepsy Res* 2011; 95: 86-93.

[13]. **Ciccone O, Kabwe A, Boniver C.** Lennox–Gastaut Syndrome and Behavioral Disorder: A Case Report of Unrecognized Epilepsy in Infancy. *J Pediatr Epilepsy* 2015; 4: 85-89.

[14]. **Colin D. Ferriea, Amit Patel.** Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *European journal of Ped Neurol* 2009; 13: 493-504.

[15]. **Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy.** Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.

[16]. **Dravet C, Bureau M, Oguni H et al.** Severe myoclonic epilepsy in infancy: Dravet syndrome. *Adv Neurol* 2005; 95:71-102.

[17]. **Dravet C, Roger J.** The Lennox-Gastaut syndrome: Historical aspects from 1966 to 1987. Niedermeyer E, Degen R, eds. The Lennox-Gastaut syndrome: neurology and neurobiology, vol. 45. *New York: Alan R. Liss, 1988:9-23.*

[18]. **Doose H.** Myoclonic astatic epilepsy of early childhood. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolff P (Eds) *Epileptic syndromes in infancy, childhood, and adolescence.* 2nd ed. *John Libbey Eurotext Ltd., London, England, 1992: 103-114.*

[19]. **Dulac O, N’Guyen T.** The Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(7): 7-17.

[20] **Engel J Jr,** International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42(6): 796-803.

[21]. **Farrell K.** Benzodiazepines in the treatment of children with epilepsy. *Epilepsia* 1986; 27(1): S45-52.

- [22]. **Gastaut H, Roger J, Soulayrol R et al.** Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise known as "petit mal variant") or Lennox syndrome. *Epilepsia* 1966; 7: 139-79.
- [23]. **Glauser T, Kluger G, Sachdeo R et al.** Rufinamide for generalised seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome. *Neurology* 2008; 70(21):1950-8.
- [24]. **Goldsmith IL, Zupanc ML, Buchhalter JR.** Long-term seizure outcome in 74 patients with Lennox–Gastaut syndrome: effects of incorporating MRI head imaging in defining the cryptogenic subgroup. *Epilepsia* 2000; 41(4): 395-9.
- [25]. **Hancock EC, Cross HJ.** Treatment of Lennox-Gastaut syndrome. Cochrane Database Syst Rev 8:CD003277. Review 2009.
- [26]. **Heiskala H.** Community-based study of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1997; 38: 526-531.
- [27]. **Herranz JL, Casas-Fernández C, Campistol J et al.** Lennox-Gastaut syndrome in Spain: a descriptive retrospective epidemiological study. *Rev Neurol* 2010; 50(12): 711-7.
- [28]. **Horn CS, Ater SB, Hurst DL.** Carbamazepine-exacerbated epilepsy in children and adolescents. *Pediatr Neurol* 1986; 2(6): 340-5.
- [29]. **Kang HC, Chung DE, Kim DW et al.** Early- and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2004; 45(9): 1116-23.
- [30]. **Karceski S.** Vagus nerve stimulation and Lennox-Gastaut Syndrome: a review of the literature and data from the VNS patient registry. *CNS Spectr* 2001; 6(9): 766-70.
- [31]. **Kim HJ, Kim HD, Lee JS et al.** Long-term prognosis of patients with Lennox-Gastaut syndrome in recent decades. *Epilepsy Research* 2015; 110: 10-19.
- [32]. **Lancman G, Virk M, Shao H et al.** Vagus nerve stimulation vs. corpus callosotomy in the treatment of Lennox–Gastaut syndrome: A meta-analysis. *Seizure* 2013; 22: 3-8.

- [33]. **Lemmon ME, Terao NN, Ng YT et al.** Efficacy of the ketogenic diet in Lennox-Gastaut syndrome: A retrospective review of one institution's experience and summary of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 464-8.
- [34]. **Lennox WG, Davis JP,** Clinical correlates of the fast and the slow spike-wave electroencephalogram. *Pediatrics* 1950; 5: 626-44.
- [35]. **Livingston JH.** The Lennox-Gastaut syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1988; 30: 536-40.
- [36]. **Lundbeck, Inc.** ONFI (clobazam) package insert. Deerfield, IL: Lundbeck, Inc, 2011.
- [37]. **Maehara T, Shimizu H.** Surgical outcome of corpus callosotomy in patients with drop attacks. *Epilepsia* 2001; 42: 67-71.
- [38]. **Markand ON.** Lennox-Gastaut Syndrome (childhood epileptic encephalopathy). *J Clin Neurophysiol* 2003; 20 (6): 426-41.
- [39]. **McDonald DG, Najam Y, Keegan MB et al.** The use of lamotrigine, vigabatrin and gabapentin as add-on therapy in intractable epilepsy of childhood. *Seizure* 2005; 14: 112-6.
- [40]. **Montouris GD.** Rational approach to treatment options for Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 2011; 52(5): 10-20.
- [41]. **Ng YT, Conry J, Mitchell WG et al.** Clobazam is equally safe and efficacious for seizures associated with Lennox–Gastaut syndrome across different age groups: Post hoc analyses of short- and long-term clinical trial results. *Epilepsy & Behavior* 2015, 46: 221-226.
- [42]. **Niedermeyer E.** Lennox-Gastaut syndrome: Clinical description and diagnosis. *Adv Exp Med Biol* 2002; 497: 61-75.
- [43]. **Oguni H, Hayashi K, Osawa M.** Long-term prognosis of Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia* 1996; 37(3): 44-7.

- [44]. **Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA.** Subclinical “electrical status epilepticus” induced by sleep in children. A clinical and electroencephalographic study of six cases. *Arch Neurol* 1971; 24: 242-252.
- [45]. **Rapin I, Mattis S, Rowan AJ et al.** Verbal auditory agnosia in children. *Dev Med Child Neurol* 1977; 19: 197-207.
- [46]. **Rastogi RG, Ng YT.** Lacosamide in refractory mixed pediatric epilepsy: A prospective add-on study. *J Child Neurol* 2012; 27: 492-5.
- [47]. **Roger J, Dravet C, Bureau M.** The Lennox-Gastaut syndrome. *Cleavel Clin J Med* 1989; 56 (2): S172-80.
- [48]. **Sachdeo RC, Glauser TA, Ritter F et al.** A double blind, randomized trial of topiramate in Lennox-Gastaut syndrome: Topiramate YL Study Group. *Neurology* 1999; 52: 1882-7.
- [49]. **Stephani U.** The natural history of myoclonic astatic epilepsy (Doose syndrome) and Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia* 2006; 47 (2): 53-5.
- [50]. **Tidy C.** Lennox-Gastaut Syndrome. EMIS. Available from: <http://www.patient.co.uk/showdoc/40001739>. accessed 25.10.15.
- [51]. **Trevathan E.** Infantile spasms and Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol* 2002; 17(2): 2S9-22.
- [52]. **Wheless JW, Constantinou JEC.** Lennox-Gastaut syndrome. *Pediatr Neurol* 1997; 17: 203-211.
- [53]. **Widdess-Walsh P, Dlugos D, Fahlstrom R.** Lennox-Gastaut syndrome of unknown cause: Phenotypic characteristics of patients in the Epilepsy Phenome/ Genome Project. *Epilepsia* 2013; 54(11): 1898-1904.
- [54]. **ZOUIRI G.** le syndrome de Lennox-Gastaut: à propos de 27 cas. Disponible sur <http://ao.um5s.ac.ma/xmlui/handle/123456789/584>. Consulté le 11.09.2015.



Signes associés :Déficit moteur ☐Trouble du tonus ☐**Trouble du comportement :**Syndrome autistique ☐Trouble attentionnel ☐Hyperactivité ☐Autre ☐.....
Déficit cognitif global ☐**Déficit cognitif isolé:**Trouble du langage ☐Trouble mnésique ☐

Autre :

Examens complémentaires**EEG initial** 1: POL à la veille ☐2: activités rapides au sommeil ☐3: Ralentissement du rythme de fond ☐4 : Autre ☐.....
EEG 2..........
EEG 3..........
TDM cérébrale Non réalisée ☐Normale ☐Anormale ☐.....
IRM encéphalique Non réalisée ☐Normale ☐Anormale ☐.....
SANG Non réalisée ☐Normale ☐Anormale ☐.....
LCR Non réalisée ☐Normale ☐Anormale ☐**Groupe étiologique**Symptomatique : malformation cérébrale ☐anoxie ischémique cérébrale ☐Infection du SNC ☐traumatisme ☐Désordre neuro-métabolique ☐syndrome neurocutané ☐

Autre.....

cryptogénique ☐**Traitement**Monothérapie ☐.....
...Polythérapie 1^{ère} ligne ☐.....
2^{ème} ligne ☐.....
3^{ème} ligne ☐Régime cétoène ☐stimulation vagale ☐traitement chirurgical ☐

Observance du traitement

oui ☐non ☐

Effets indésirables des médicaments :

Evolution clinique**Nombre de Crise**Diminution ☐inchangé ☐Aggravation ☐**Cognitif**Déficit cognitif global ☐trouble du langage ☐Syndrome autistique ☐trouble du comportement ☐

Autre :

Mortalité oui ☐non ☐

RESUME

Introduction : Le syndrome Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptique âge dépendante, caractérisée par des crises épileptiques multiples; des pointes-ondes lentes à l'EEG de veille et des bouffées de rythmes rapides pendant le sommeil; un retard psychomoteur et des troubles de la personnalité. Notre objectif était de déterminer les particularités électro-cliniques et évolutives des patients suivis pour syndrome de Lennox-Gastaut au CHNU de Fann de Dakar.

Méthodologie: il s'est agi d'une étude rétrospective portant sur les dossiers médicaux de juillet 2004 à mai 2015, réalisée à la clinique neurologique et à l'hôpital des enfants Albert Royer du CHNU de Fann de Dakar et portant sur cinq patients. Elle n'a intéressé que les patients présentant de multiples types de crises, partielles ou généralisées, un retard mental et à l'EEG des pointes ondes lentes généralisées à la veille et/ou des pointes rapides rythmiques pendant le sommeil. Ont été exclus, tous les patients ne présentant pas de crises toniques ou ayant un dossier incomplet ou un suivi ambulatoire de moins d'une année. Les aspects anamnestiques, cliniques, électroencéphalographiques et évolutifs sous traitement ont été évalués grâce à une fiche établie à cet effet.

Résultats: Nous rapportons cinq enfants de différents âges avec une notion d'épilepsie familiale chez trois et de syndrome de west chez un autre. Le sex ratio était de 3/2 en faveur du sexe masculin. L'âge de début du SLG se situait typiquement entre 1 et 7 ans chez 4 patients alors qu'il était de 9 ans chez un de nos patients. Nous avons retrouvé deux types de crises chez un patient et au moins trois types de crises chez quatre autres. Les types de crises retrouvés étaient les crises toniques (100%), les absences atypiques (80%), les crises partielles motrices (60%), les crises atoniques (40%) et crises généralisées tonico-cloniques (40%). Aussi, tous les enfants avaient des troubles cognitifs. Les tracés EEG réalisés ont montré des décharges de POL et un ralentissement du rythme de fond chez tous les patients et des rythmes rapides chez 40% de nos patients. Les traitements les plus fréquemment prescrits étaient la carbamazépine (chez 5 patients), le valproate de sodium (chez 4 patients) et le phénobarbital (chez 4 patients). L'évolution sous traitement est marquée par le décès d'un patient et l'arrêt des crises chez un autre. Trois de nos patients présentaient toujours des crises épileptiques et un seul patient poursuivait sa scolarisation.

Conclusion: Le SLG est une encéphalopathie épileptique sévère nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate afin d'améliorer le pronostic. Les résultats de ce travail ouvrent donc des perspectives à des études complémentaires notamment prospectives qui permettraient de mieux individualiser ces encéphalopathies épileptiques infantiles

Mots clés: syndrome de Lennox-Gastaut- Encéphalopathies épileptiques

Auteur: OUEDRAOGO Pingdéwendé Victor **courriel:** pvictoro@yahoo.fr