

# **LISTE DES ABRÉVIATIONS**

|                   |   |
|-------------------|---|
| <b>EEG</b>        | : Electroencéphalogramme  |
| <b>SEEG</b>       | : Stéréo- électroencéphalogramme                                    |
| <b>Vidéo- EEG</b> | : Electroencéphalographie couplée à l'enregistrement vidéographique |
| <b>LICE</b>       | : Ligue Internationale Contre l'Epilepsie                           |
| <b>RMT</b>        | : Rythme médian thêta   |
| <b>IRM</b>        | : Imagerie par résonance magnétique                                 |
| <b>PET</b>        | : Tomographie par émission de positrons                             |
| <b>SPECT</b>      | : Tomographie par émission monophotonique                           |
| <b>VPA</b>        | : Valproate de sodium   |
| <b>PHB</b>        | : Phénobarbital   |
| <b>CBZ</b>        | : Carbamazépine   |

# LISTE DES TABLEAUX

|   |    |
|---|----|
| <b>Tableau I</b> : Classification des crises selon la LICE (Berg et al 2010) .....                                  | 7  |
| <b>Tableau II</b> : Proposition de la classification des syndromes épileptiques par la LICE (Berg et al. 2010)..... | 7  |
| <b>Tableau III</b> : Classification des types de crises du lobe frontal selon le schéma ILAE 1989 .....             | 19 |
| <b>Tableau IV</b> : Mutations génétiques et présentations cliniques caractéristiques de l'ADNFLE [12]. .....        | 26 |
| <b>Tableau V</b> : Médicaments antiépileptiques usuelles actifs sur les crises frontales .....                      | 27 |
| <b>Tableau VI</b> : Caractéristiques cliniques et évolutives de nos patients .....                                  | 52 |
| <b>Tableau VII</b> : Caractéristiques cliniques et évolutives de nos patients (suite) .....                         | 53 |

## **LISTE DES FIGURES**

|  |    |
|--|----|
| <b>Figure 1</b> : vues latérale et médiale du cortex cérébral.....   | 10 |
| <b>Figure 2</b> : Vues latérale et médiale du cerveau avec cartographie des principales aires fonctionnelles du lobe frontal et leurs limites .....  | 13 |
| <b>Figure 3</b> : Cartographie fonctionnelle détaillée du cerveau .....  | 14 |
| <b>Figure 4</b> : Régions corticales caractérisant les 4 groupes de patients en fonction de la sémiologie critique et de la localisation du foyer à la SEEG [17] .....   | 16 |
| <b>Figure 5</b> : EEG intercritique d'un patient avec épilepsie frontale: bouffées de pointes et d'ondes lentes dans les régions fronto-centrales droites .....  | 21 |
| <b>Figure 6</b> : EEG critique chez un patient avec épilepsie frontale : activité rapide paroxystique dans la région fronto- centrale droite.....  | 22 |
| <b>Figure 7</b> : EEG intercritique montrant des trains de pointes et de pointes- ondes dans les régions frontales droites diffusant dans les régions frontales gauches .                                      | 36 |
| <b>Figure 8</b> : EEG critique montrant des pointes- ondes rapides dans les régions frontales bilatérales.....   | 36 |
| <b>Figure 9</b> : EEG intercritique montrant des bouffées de pointes- ondes bi-frontales avec diffusion parfois dans la région temporale droite. ....  | 39 |
| <b>Figure 10</b> : EEG critique montrant des bouffées de pointes- ondes généralisées et des décharges de polypointes – ondes maximales dans les régions frontales bilatérales concomitantes à des clonies..... | 39 |
| <b>Figure 11</b> : EEG intercritique montrant des bouffées d'ondes lentes entremêlées de pointes dans les régions frontales bilatérales .....  | 41 |
| <b>Figure 12</b> : EEG critique avec bouffées pseudo- rythmiques de pointes- ondes frontales bilatérales diffusant dans les régions temporales.....  | 42 |
| <b>Figure 13</b> : EEG de veille montrant un foyer d'ondes lentes frontales droites..  | 44 |
| <b>Figure 14</b> : EEG de sommeil avec pointes et pointes – ondes en frontal droit ...   | 44 |
| <b>Figure 15</b> : EEG de veille montrant des pointes – ondes frontales bilatérales ...  | 46 |

|   |    |
|---|----|
| <b>Figure 16:</b> EEG de sommeil avec pointes- ondes amples dans les régions frontales bilatérales.....   | 47 |
| <b>Figure 17:</b> EEG de sommeil montrant des pointes dans les régions frontales bilatérales.....   | 48 |
| <b>Figure 18:</b> EEG du patient 7 en février 2015 montrant des pointes de haut voltage dans les régions frontales bilatérales .....  | 49 |
| <b>Figure 19:</b> EEG critique montrant des activités rapides diffuses prédominant dans les régions frontales bilatérales puis activité critique masquée par l'artéfact de crise..... | 51 |

## Table des matières

|   |    |
|---|----|
| Introduction .....  | 4  |
| Généralités .....   | 5  |
| 1. Définitions .....  | 5  |
| 1.1. La crise épileptique .....   | 5  |
| 1.2. L'épilepsie .....  | 5  |
| 1.3. L'état de mal épileptique .....  | 5  |
| 1.4. L'épilepsie frontale .....   | 6  |
| 2. Classification des crises et syndromes épileptiques .....  | 6  |
| 3. Historique .....   | 8  |
| 4. Epidémiologie .....  | 8  |
| 4.1. Incidence .....  | 8  |
| 4.2. Prédominance de genre .....  | 8  |
| 4.3. Age .....  | 8  |
| 5. Anatomie du cortex du lobe frontal .....   | 9  |
| 6. Anatomie fonctionnelle du lobe frontal .....   | 11 |
| 7. Sémiologie des crises frontales .....  | 15 |
| 7.1. Le groupe 1 (cortex rolandique, l'opercule rolandique, cortex prémoteur latéral et médial et le cortex pariétal) ..... | 15 |
| 7.2. Le groupe 2 (cortex prémoteur et les régions préfrontales médiale et latérale) ...                                     | 16 |
| 7.3. Le groupe 3 (la région ventro-latérale du cortex préfrontal et la région antérieure du gyrus cingulaire) .....         | 17 |
| 7.4. Le groupe 4 (le cortex orbito- frontal, la région médiale du cortex pré- frontal)                                      | 17 |
| 8. Electroencéphalographie dans les épilepsies frontales .....  | 20 |
| 8.1. EEG dans l'épilepsie de la région dorso-latérale du lobe frontal .....   | 20 |
| 8.1.1. EEG Inter critique .....   | 20 |
| 8.1.2. EEG critique .....   | 21 |
| 8.2. EEG dans l'épilepsie de la région médio-frontale .....   | 22 |
| 8.2.1. EEG inter critique .....   | 22 |
| 8.2.2. EEG per critique .....   | 23 |
| 8.3. EEG dans l'épilepsie frontale basale .....   | 23 |

|  |    |
|--|----|
| 8.4. La vidéo- EEG dans la crise frontale .....                      | 23 |
| 8.5. L'électroencéphalogramme post critique .....                    | 23 |
| 8.6. La stéréo-EEG .....   | 23 |
| 9. La magnétoencéphalographie (MEG) .....                            | 24 |
| 10. L'imagerie dans l'épilepsie frontale .....                       | 24 |
| 10.1. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) .....                | 24 |
| 10.2. La tomographie par émission de positrons (PET) .....           | 24 |
| 10.3. La tomographie par émission monophotonique (SPECT) .....       | 25 |
| 11. Etiologies des épilepsies frontales .....                        | 25 |
| 12. Epilepsie frontale nocturne autosomique dominante (ADNFLE) ..... | 25 |
| 13. Traitement .....   | 27 |
| 13.1. Les médicaments antiépileptiques .....                         | 27 |
| 13.2. La chirurgie .....   | 28 |
| 13.3. Autres méthodes .....  | 28 |
| 13.3.1. La stimulation du nerf vague .....                           | 28 |
| 13.3.2. Les transections sous piales .....                           | 28 |
| 13.3.3. Le régime cétogène .....                                     | 28 |
| Deuxième partie : notre étude .....                                  | 29 |
| Objectifs de l'étude .....   | 30 |
| Objectif principal .....   | 30 |
| Objectifs spécifiques .....  | 30 |
| Méthodologie .....   | 31 |
| 1. Cadre de l'étude .....  | 31 |
| 2. Patients et méthode .....   | 31 |
| 2.1. Type et période d'étude .....                                   | 31 |
| 2.2. La population d'étude .....                                     | 31 |
| 2.2.1. Critères d'inclusion .....                                    | 31 |
| 2.2.2. Les critères de non inclusion .....                           | 32 |
| 2.3. Définition opérationnelle .....                                 | 32 |
| 2.4. La collecte des données .....                                   | 32 |
| 2.4.1. Les éléments anamnestiques .....                              | 32 |

|   |    |
|---|----|
| 2.4.2. Les éléments cliniques.....                      | 33 |
| 2.4.3. Les aspects électroencéphalographiques.....      | 33 |
| 2.4.4. Le profil évolutif.....                          | 33 |
| 3. Considérations éthiques et déontologiques.....       | 33 |
| Les observations.....                                   | 34 |
| Discussion.....   | 54 |
| 1. Les aspects cliniques.....                           | 54 |
| 2. Les caractéristiques électroencéphalographiques..... | 55 |
| 3. Les performances neuropsychologiques.....            | 57 |
| 4. Les étiologies.....                                  | 58 |
| 5. Les aspects thérapeutiques et évolutifs.....         | 58 |
| Conclusion.....   | 59 |
| Références.....   | 60 |
| Annexes   |    |

Rapport-Gratuit.Com

## INTRODUCTION

Dans la littérature, il est admis que près de la moitié des cas d'épilepsie surviennent avant l'âge de 15 ans [1]. L'épilepsie du lobe frontal constitue le deuxième type de crises partielles après les crises temporales à raison de 20 à 30 % des crises partielles [2]. Elle constitue également la deuxième indication la plus fréquente de traitement chirurgical de l'épilepsie avec 15% de crises pharmaco résistantes [2]. La sémiologie critique est très variée, incluant des crises motrices simples ou complexes unilatérales ou bilatérales, des vocalisations, des comportements bizarres et des automatismes. Les crises frontales entraînent également des perturbations neuropsychologiques observées aux différents tests neuropsychologiques.

Les enregistrements électroencéphalographiques de surface (EEG) échouent fréquemment dans la détection de foyers critiques dans le lobe frontal du fait du volume important du lobe frontal et de leur topographie en profondeur, ce qui conduit souvent au diagnostic erroné de crises non épileptiques [3]. La détection de foyers profonds nécessite des moyens tels que la stéréo-électroencéphalographie (SEEG) ou l'imagerie fonctionnelle [9]. L'évolution conduit très souvent à une épilepsie réfractaire, avec des retentissements sur le plan cognitif et sur la qualité de vie des patients [3].

Devant l'indisponibilité de la SEEG, une connaissance clinique fine et l'EEG de surface restent les moyens de détection de foyers épileptiques frontaux. Nous présentons dans ce travail les observations d'enfants souffrant d'épilepsies frontales en abordant les aspects cliniques, électroencéphalographiques et évolutifs de ces crises dans notre contexte.

## GÉNÉRALITÉS

### 1. Définitions

#### 1.1. La crise épileptique

Une crise épileptique se définit comme la présence transitoire de signes et/ou symptômes due à une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau [4].

#### 1.2. L'épilepsie

De façon conceptuelle elle est définie comme un trouble cérébral caractérisé par une prédisposition durable à générer des crises épileptiques et par les conséquences neurobiologiques, cognitives, psychologiques et sociales de cette affection. La définition de l'épilepsie requiert la survenue d'au moins une crise épileptique [4].

La Ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE) a accepté les recommandations d'un groupe de travail modifiant la définition pratique dans des circonstances particulières ne répondant pas aux critères des deux crises non provoquées. Le groupe de travail a proposé de considérer l'épilepsie comme une maladie cérébrale définie par l'une quelconque des manifestations suivantes :

- Survenue d'au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures
- Survenue d'une crise non provoquée (ou réflexe) et probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées [4].

#### 1.3. L'état de mal épileptique

L'état de mal épileptique est :

- une condition résultant soit de l'échec des mécanismes responsables de la cessation des crises soit de l'initiation de mécanismes qui conduisent à une prolongation anormale des crises après un temps t1.

- Il est une condition qui peut avoir des conséquences à long terme après un temps  $t_2$ , y compris la mort neuronale, les lésions neuronales et l'altération des réseaux neuronaux selon le type et la durée des crises.

Cette définition est conceptuelle avec deux dimensions opérationnelles : la première est la longueur de la crise et le terme  $t_1$  au-delà duquel la crise doit être considérée comme « activité continue de crise » ; le deuxième point est le terme  $t_2$  qui est le temps de l'activité de crise en cours après lequel il y a un risque de conséquences à long terme.

Les termes  $t_1$  (5 minutes) et  $t_2$  (30 minutes) sont basés sur l'expérimentation animale et la recherche clinique [5]

#### **1.4. L'épilepsie frontale**

L'épilepsie frontale est caractérisée par des crises récurrentes qui découlent des lobes frontaux. Les crises sont des crises focales simples ou complexes souvent avec généralisation secondaire. Un état de mal est très souvent associé aux crises frontales. Les crises se manifestent dans de nombreux cas la nuit et les électroencéphalogrammes entre et durant les crises étant pour la plupart normaux, il est très difficile de déceler ce type d'épilepsie. [6]

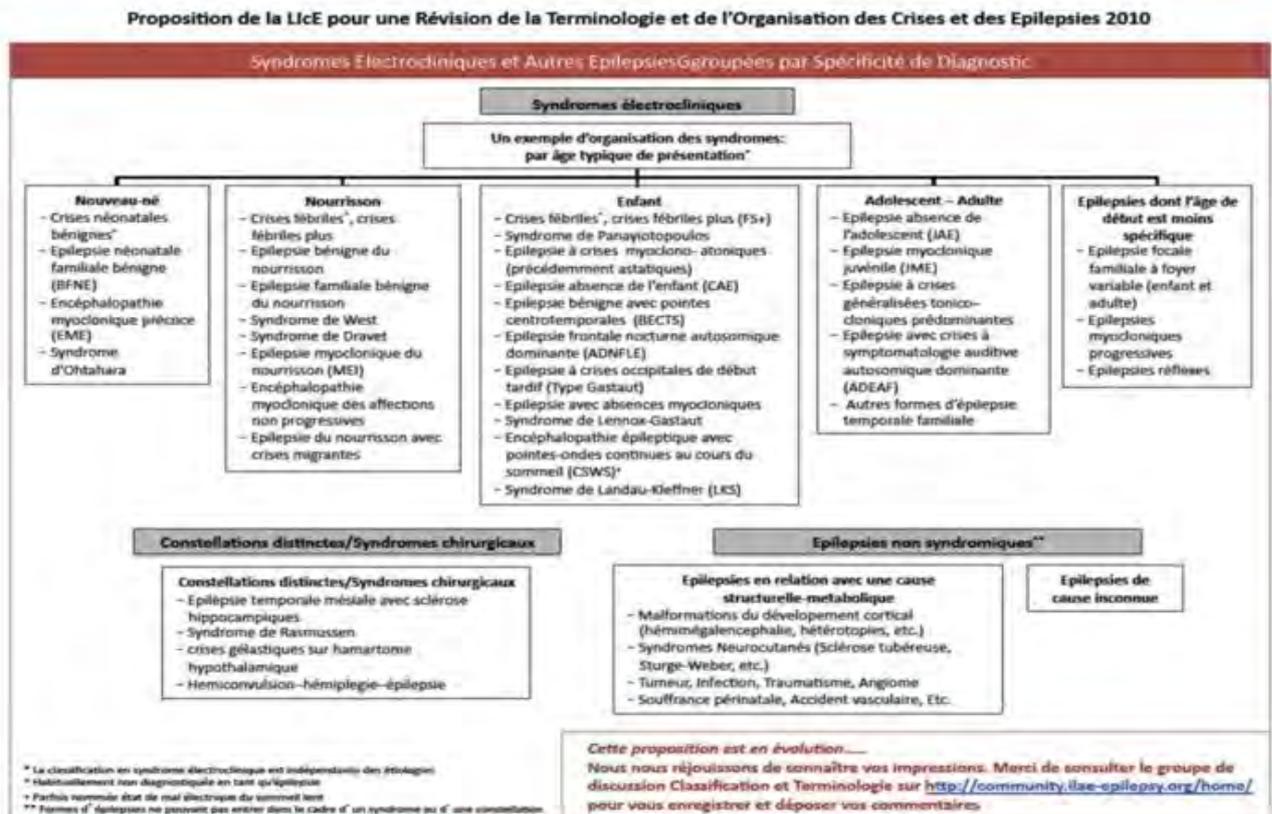
## **2. Classification des crises et syndromes épileptiques**

La classification des crises épileptiques et des syndromes épileptiques faite par la Commission de la Classification et de la Terminologie de la LICE a proposé une révision des concepts pour les différentes formes de crises épileptiques et d'épilepsie [7]. Cette classification tient compte des avancées obtenues dans le domaine des neurosciences sur les plans cliniques, neurobiologiques, génétiques et celles de la neuroimagerie.

**Tableau I** : Classification des crises selon la LICE (Berg et al 2010)



**Tableau II** : Proposition de la classification des syndromes épileptiques par la LICE (Berg et al. 2010)



### **3. Historique**

L'épilepsie est une affection neurologique bien décrite depuis l'antiquité déjà, sous la civilisation grecque par le terme « epilepsia » qui vient de la racine du verbe « epilembenien » qui signifie « saisir » ou « prendre par surprise ». La conception babylonienne de l'épilepsie précède celle des grecs (au VIII<sup>e</sup> siècle avant JC) sous le terme de « maladie sacrée » dont on trouve la description dans le célèbre traité d'Hippocrate portant ce titre [8]. En 1981, Wieser a été le premier à faire une analyse par groupe de crises pour distinguer les crises « psychomotrices » (crises avec troubles du comportement et automatismes) découlant de régions cérébrales différentes. Ses conclusions ont été intégrées dans la classification internationale des épilepsies de 1989 [9]. Ces dernières décennies les résultats des recherches dans ce domaine ont permis d'individualiser l'épilepsie frontale nocturne comme un syndrome épileptique distinct fait de crises du lobe frontal qui se déroulent exclusivement la nuit grâce à la vidéo-polysomnographie qui l'a différenciée des événements nocturnes non épileptiques [10].

### **4. Epidémiologie**

#### **4.1. Incidence**

L'incidence exacte de l'épilepsie du lobe frontal n'est pas connue. Dans la plupart des centres cependant, l'épilepsie frontale nocturne représente 20 à 30 % des procédures opératoires impliquant une épilepsie réfractaire [11], [12].

#### **4.2. Prédominance de genre**

Aucune différence significative de fréquence fondée sur le sexe n'a été rapportée sur l'épilepsie frontale dans la plupart des études épidémiologiques. Toutefois une étude comparative sur les épilepsies frontales par rapport aux épilepsies temporales a suggéré une prédominance du sexe masculin dans les cas de crises du lobe frontal [13], [14].

#### **4.3. Age**

Les épilepsies frontales peuvent affecter les patients de tout âge [14].

## **5. Anatomie du cortex du lobe frontal**

Le cortex frontal est caractérisé par sa surface délimitée par de nombreux sillons. Le lobe frontal représente environ 40% du poids total du cerveau. Il est situé dans l'encéphale en avant du sillon central. Il est constitué essentiellement des centres moteurs.

Ses limites sont : avec le lobe pariétal, le sillon central ; avec le lobe cingulaire, le sillon cingulaire.

Sa surface supéro-latérale répond à l'écaille de l'os frontal et à la partie antérieure de l'os pariétal. Elle est constituée des gyrus précentral, central supérieur, frontal moyen et frontal inférieur. Le gyrus frontal moyen est limité par les sillons frontaux supérieur et moyen. Le gyrus frontal inférieur est divisé, au niveau du sillon latéral en trois parties, orbitaire, triangulaire et operculaire.

Sa face inférieure répond à la lame criblée de l'ethmoïde et à la partie orbitaire du frontal. Elle est constituée des gyrus orbitaires et du gyrus droit. Le gyrus droit est divisé par le sillon olfactif. Dans le sillon olfactif logent le bulbe olfactif et le tractus olfactif.

Sa face médiale est adjacente à la faux du cerveau. Elle est constituée de quatre parties : la moitié antérieure du lobule paracentral, le gyrus frontal médial qui représente la majeure partie de cette face, le gyrus paraterminal situé sous le genou du corps calleux, entre les sillons para-olfactifs antérieur et postérieur. Il recouvre l'aire subcalleuse, le gyrus para-olfactif situé en arrière du gyrus paraterminal. Il recouvre l'aire paraterminale [15].

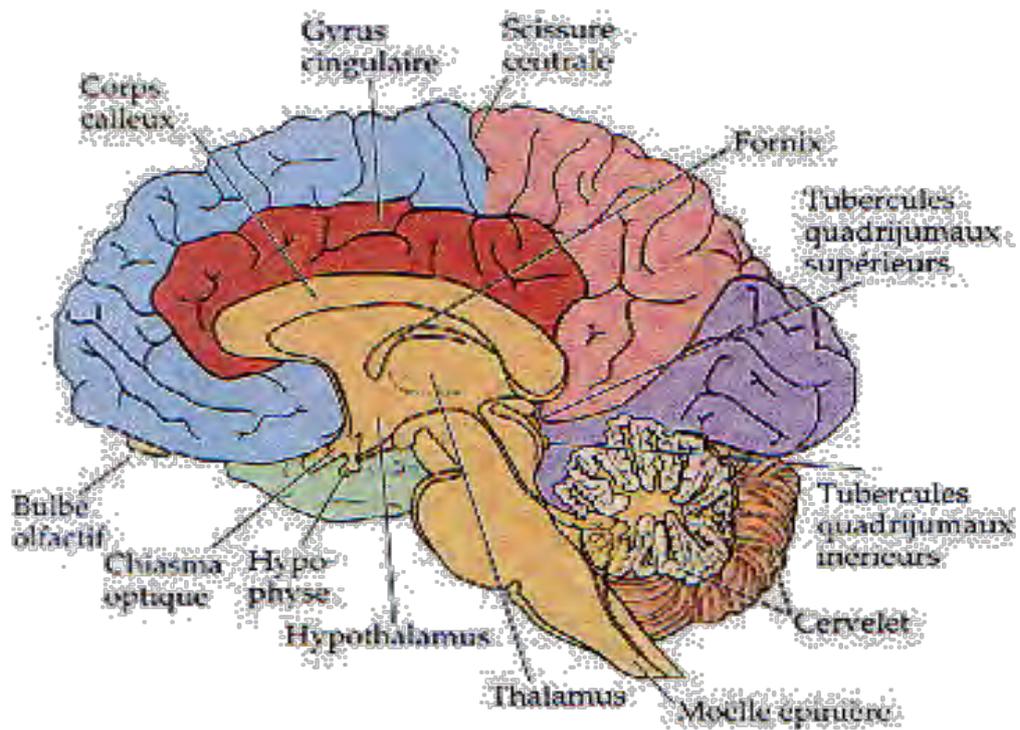
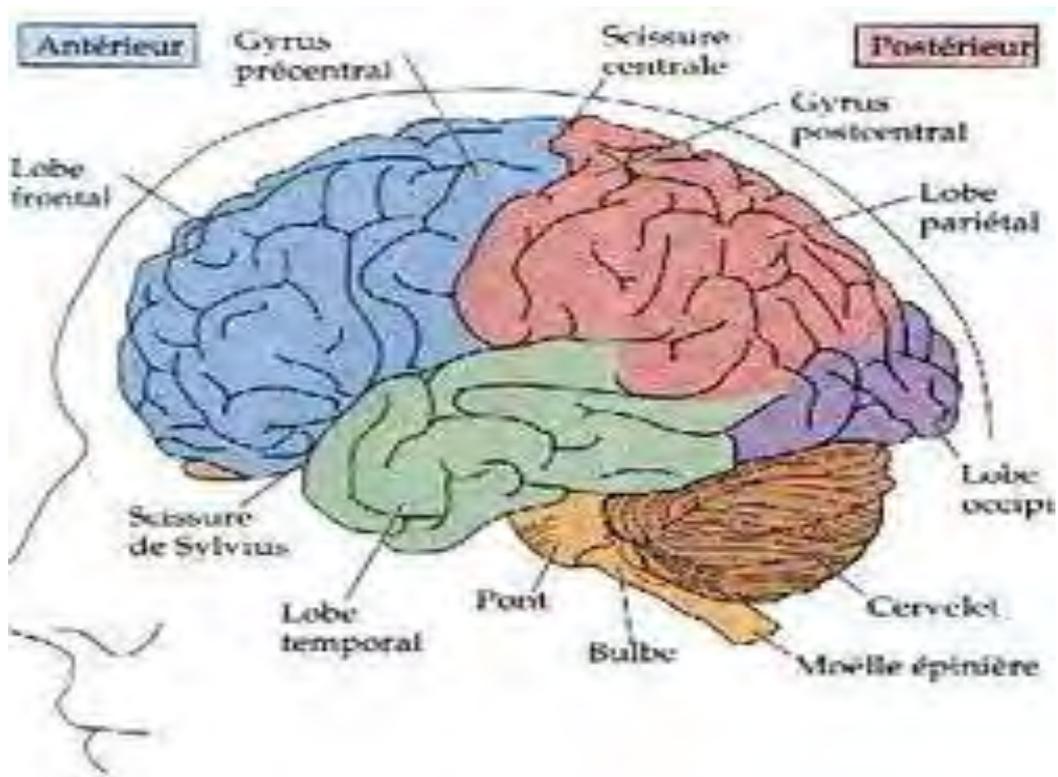


Figure 1 : vues latérale et médiale du cortex cérébral

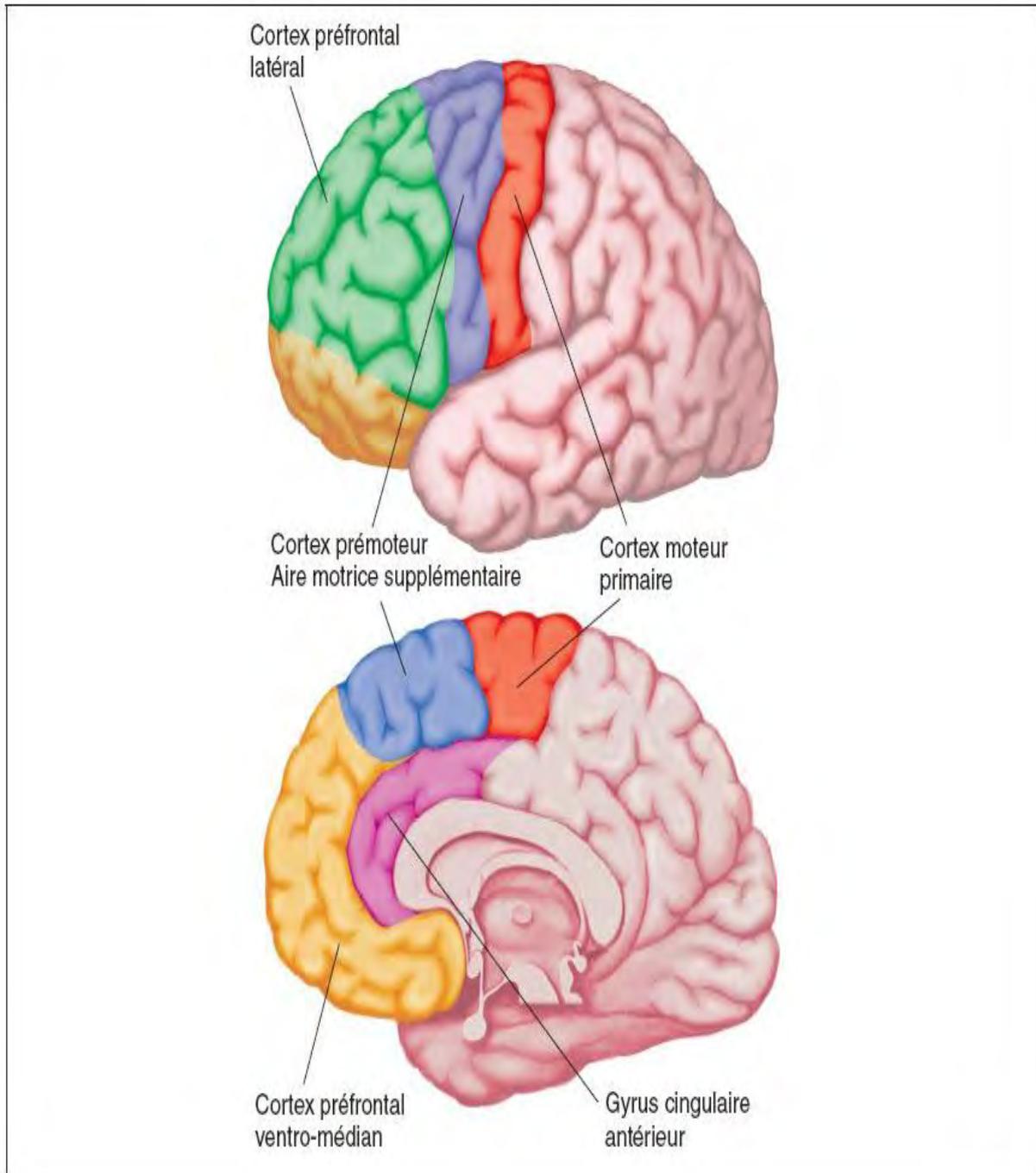
## 6. Anatomie fonctionnelle du lobe frontal

Le cortex cérébral est comme une mosaïque constituée de régions spécialisées contrôlant des fonctions spécifiques primaires, les aires corticales. Ces aires sont interdépendantes grâce aux fibres associatives qui donnent au cerveau de grandes potentialités fonctionnelles.

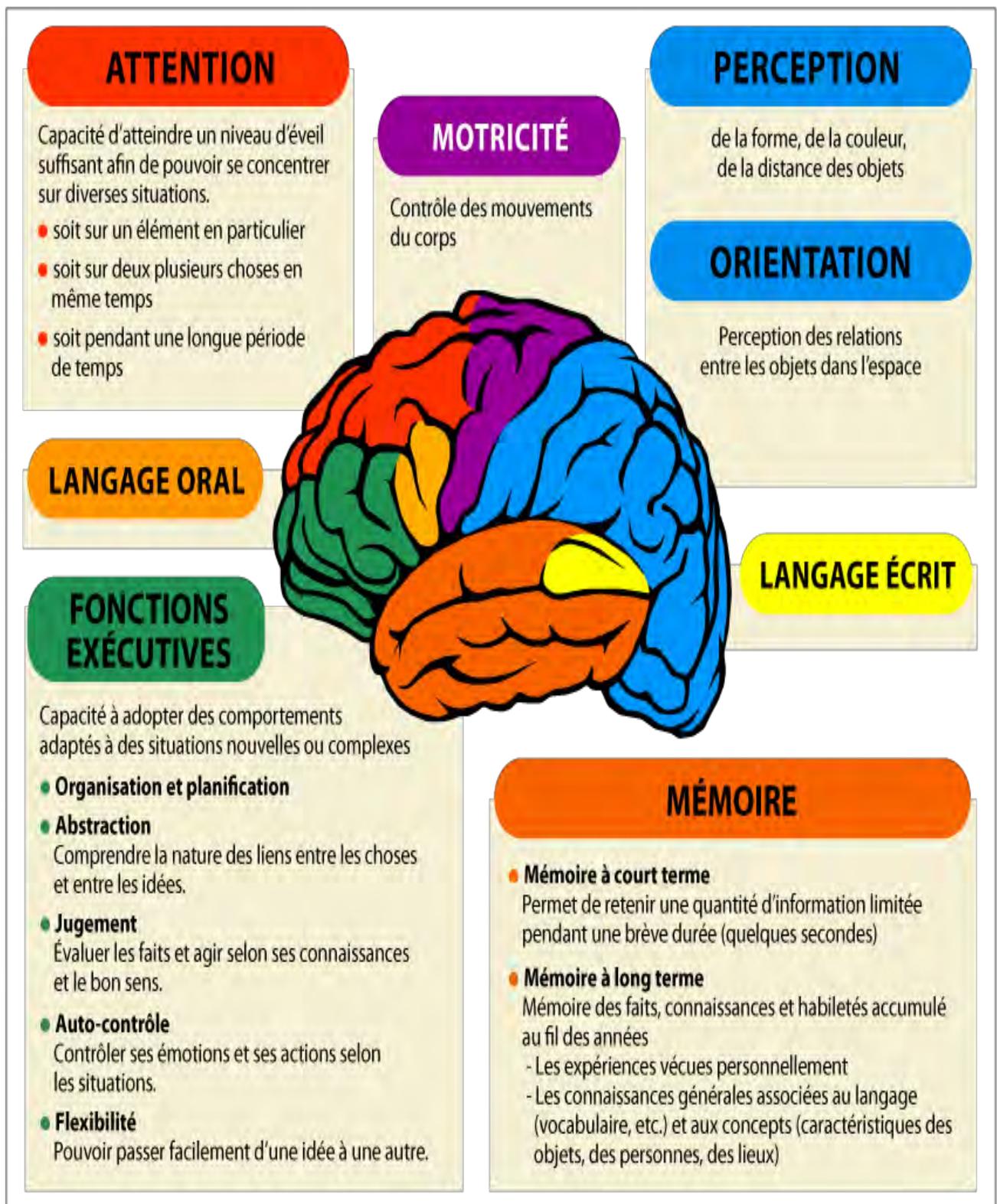
Le cortex frontal est ainsi constitué en :

- **Cortex somato-moteur primaire (aire 4)** : Il est situé dans le gyrus précentral et contrôle la motricité volontaire. Ses efférences forment le tractus pyramidal (voie motrice directe) ; ses afférences proviennent du thalamus, des aires prémotrices et du cortex somato-sensitif. Sa somatotopie correspond à différentes parties du corps selon l'homonculus de Penfield. Une lésion de l'aire 4 entraîne une paralysie de l'hémicorps controlatéral.
- **Le cortex prémoteur (aires 6 et 8)** : Il est situé dans les gyrus frontaux supérieur et moyen et il contrôle l'équilibre, la spasticité motrice et la coordination oculo-céphalogyre. Ses efférences forment le tractus extrapyramidal (voie motrice indirecte) ; ses afférences proviennent du thalamus, des noyaux de la base et du cervelet.
- **L'aire motrice primaire du langage articulé (de Broca) (aires 44 et 45)** : elle est située dans l'hémisphère dominant, au niveau des parties operculaire et triangulaire du gyrus frontal inférieur. Ses efférences vont vers la partie inférieure de l'aire motrice adjacente. Elle contrôle la programmation motrice de la parole. Sa destruction entraîne une aphasie motrice.
- **Le cortex associatif frontal (cortex préfrontal aires 9, 10, 11, 12, 46, 47)** : il intervient dans la planification et l'adaptation des réponses comportementales. Il est impliqué dans l'élaboration de la pensée et de la personnalité, en particulier la planification et l'exécution des décisions. Il contrôle également l'inhibition du comportement. Une lésion unilatérale ne provoque pas de troubles psychologiques en raison de la plasticité cérébrale. une lésion bilatérale s'accompagne toujours de troubles psychiques et d'une diminution intellectuelle. Une lésion de la convexité préfrontale s'accompagne d'un déficit de concentration, d'orientation, de jugement

et de résolution de problèmes en particulier abstraits d'où l'inattention, l'indifférence et l'inactivité du sujet. Des lésions plus étendues s'accompagnent d'incontinence sphinctérienne, de reflexe de succion et de préhension. Une lésion bilatérale intéressant le gyrus orbitaire se caractérise par une modification de la personnalité avec diminution de la capacité intellectuelle, du comportement décisionnel et éthique. Le sujet est asocial (langage obscène, comportement sexuel débridé, etc...) [15].



**Figure 2 :** Vues latérale et médiale du cerveau avec cartographie des principales aires fonctionnelles du lobe frontal et leurs limites



© GENeP, 2004 Service de psychologie. Autorisation de reproduire

**Figure 3** : Cartographie fonctionnelle détaillée du cerveau

## **7. Sémiologie des crises frontales**

Il est admis que la sémiologie clinique et électrique des crises du lobe frontal est difficile à caractériser et ceci est susceptible d'induire en erreur toute prédiction de la localisation d'un foyer épileptique dans cette région en vue d'un traitement chirurgical [16].

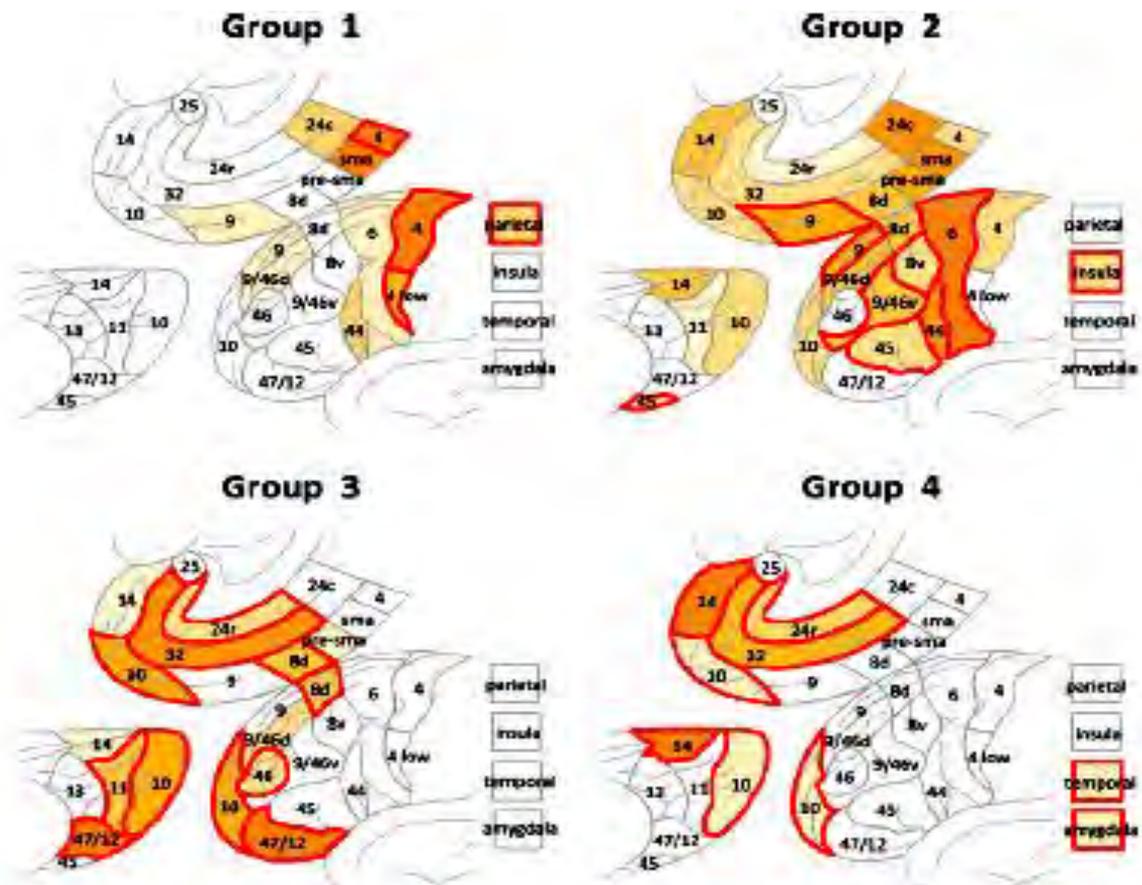
Une étude récente sur les caractéristiques électro-cliniques des crises du lobe frontal grâce à la stéréo-EEG a permis de catégoriser les crises du lobe frontale selon un schéma basé sur l'origine du foyer responsable des comportements critiques décrits. Ce schéma comporte 4 groupes de patients [17]. Une entité sémiologique est définie dans ce schéma, le comportement moteur gestuel, qui peut être intégré ou non intégré. Le comportement moteur gestuel intégré est constitué de mouvements réalisés selon une séquence ordonnée et logique au cours de la crise épileptique tel que saisir quelque chose, pédaler, donner des coups de pieds, faire du taraudage, mouvement de bascule ou frapper ; pour parler de comportement intégré, l'expression du visage est dans les gammes d'expression d'un visage humain montrant soit de l'émotion ou non mais à tendance congruente avec les autres caractéristiques comportementales de la crise (Exemple : expression heureuse du visage avec le chant, le rire et le taraudage rythmique) [17].

En revanche le comportement moteur gestuel non intégré a une apparence décousue, voire anarchique, y compris l'expression du visage.

### **7.1. Le groupe 1 (cortex rolandique, l'opercule rolandique, cortex prémoteur latéral et médial et le cortex pariétal)**

Ce groupe est composé de patients avec des signes moteurs élémentaires. Des clonies, des contractures toniques controlatérales, crise versive controlatérale, posture tonique asymétrique avec généralisation secondaire ou contraction des muscles de la face asymétrique [17]. L'activité motrice peut être précédée chez ces patients d'une aura somesthésique ou des vocalisations toniques typiques dans 20 à 30% des cas [18]. Il y a une absence dans ce groupe de comportements moteurs gestuels et de comportements émotionnels [17].

La séquence la plus fréquente consiste en des clonies unilatérales qui débutent au niveau de la face, puis s'étendent au niveau du bras du même côté, suivi par un arrêt de la parole et des clonies des paupières. Une des principales caractéristiques de ce type de crises est la préservation de la conscience [19].



**Figure 4** : Régions corticales caractérisant les 4 groupes de patients en fonction de la sémiologie critique et de la localisation du foyer à la SEEG [17]

## 7.2. Le groupe 2 (cortex prémoteur et les régions préfrontales médiale et latérale)

Il est caractérisé par la coexistence entre les signes moteurs élémentaires (typiquement la posture tonique axiale symétrique et la contracture du visage en « chapeau de gendarme ») et les comportements moteurs gestuels non intégrés comprenant des stéréotypies proximales hyperkinétiques ou non. Dans ce groupe hétérogène, on peut

observer des auras mal localisées et des vocalisations au début des crises. Le patient peut parler durant la crise mais très souvent il y a une suspension du langage [20]. Le foyer d'origine est le cortex prémoteur et la région pré- frontale médiale et latérale [17].

Classiquement, les crises sont courtes (10 – 40 secondes) et consistent en des postures toniques bilatérales asymétriques avec abduction/ élévation des bras, flexion des coudes et préservation de la conscience. Les auras sont somato-sensorielles à type de picotements, d'engourdissement ou de tension [21].

### **7.3. Le groupe 3 (la région ventro-latérale du cortex préfrontal et la région antérieure du gyrus cingulaire)**

Il comprend d'une part les comportements moteurs gestuels intégrés avec stéréotypies distales, expression fixe du visage ou alternativement expression émotionnelle positive, stéréotypies proximales et productions de paroles ; d'autre part on note une absence de signes moteurs élémentaires. Dans la majorité des cas les automatismes moteurs sont précédés ou suivis par des activités toniques de différents membres. Les crises ont tendance à durer moins d'une minute et se déroulent de préférence la nuit par rapport à la journée en état de veille [22].

Les régions impliquées sont la région ventro-latérale du cortex préfrontal et la région antérieure du gyrus cingulaire [17].

### **7.4. Le groupe 4 (le cortex orbito- frontal, la région médiale du cortex pré-frontal)**

Il est composé de patients présentant des crises à type de comportement moteur gestuel intégré de peur parfois hyperkinésie avec tentative de combattre ou de fuir, expression de frayeur du visage parfois cris ou injures et signes autonomes. Il n'y a jamais de signes moteurs élémentaires. Les régions concernées sont le cortex orbito-frontal, la région médiale du cortex pré- frontal avec propagation au niveau de l'amygdale et les régions temporales antérieures [17].

D'autres types de crises sont associés à l'épilepsie frontale ou à l'activation des zones frontales. Il s'agit des crises versives, crises avec interruption de la conscience, des crises atoniques et des crises aphasiques. Les crises versives sont associées à plusieurs régions corticales sans prédominance claire d'un lobe particulier [23]. Les crises qui consistent en une interruption de la conscience (absences ou autres) sont associées à un début médio-frontal ou orbito-frontal [24]. Les crises aphasiques sont générées par activation de l'aire frontale du langage, toutefois plusieurs publications sur ce type d'épilepsie aphasique sont rapportées et concernent des patients avec une épilepsie temporale [25].

**Tableau III** : Classification des types de crises du lobe frontal selon le schéma ILAE 1989 [16]

| <b>Point de départ des crises</b>         | <b>Sémiologie typique des crises</b>  |
|---|---|
| <b>Cortex moteur primaire</b>             | Mouvements toniques ou cloniques controlatéral en fonction de la somatotopie, arrêt de la parole et déglutition avec fréquente généralisation. Les crises localisées au niveau du lobule paracentral impliquent la jambe ipsilatérale |
| <b>Aire somatomotrice supplémentaire</b>  | Crise focale tonique simple avec vocalisation, arrêt de la parole, position de l'escrime, et crises motrices focales complexes avec activité d'incontinence urinaire  |
| <b>Région Cingulaire</b>                  | Activité motrice focale complexe avec automatismes initiaux, caractéristiques sexuelles des activités, signes végétatifs, changements d'humeur et incontinence urinaire   |
| <b>Région fronto-polaire</b>              | Initialement perte de contact, puis déviation controversée de la tête et des yeux, secousses cloniques axiales, chutes et signes dysautonomiques avec généralisation tonico-clonique fréquente  |
| <b>Région orbito-frontale</b>             | Crise motrice focale complexe avec initialement des automatismes ou des hallucinations olfactives, signes dysautonomiques et incontinence urinaire  |
| <b>Région dorso-latérale (prémotrice)</b> | Crise tonique focale simple et versive avec aphasie ; crise motrice focale complexe avec automatismes initiaux ; hallucinations ou illusions visuelles fugaces, états d'agitation   |
| <b>Région operculaire</b>                 | Mastication, salivation, déglutition et arrêt de la parole avec aura épigastrique, phénomènes de peur et automatismes<br>Crise clonique de l'hémiface, pouvant être ipsilatérale et hallucinations gustatives est fréquent            |

## **8. Electroencéphalographie dans les épilepsies frontales**

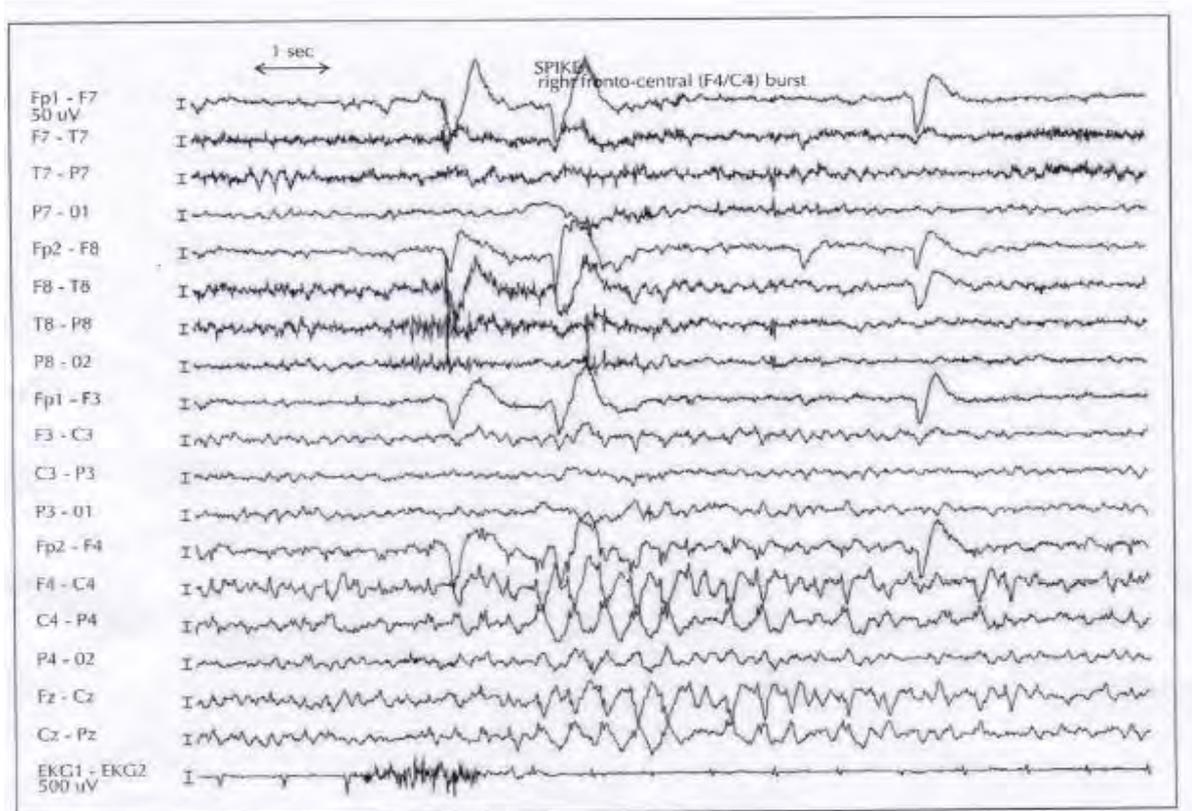
L'EEG de surface est une technique non invasive et de pratique courante dans le diagnostic des épilepsies. Du fait de la numérisation de l'EEG, cet examen permet un traitement et stockage important de données et une surveillance à long terme des patients. Toutefois du fait de ses nombreuses limites (sensibilité moindre pour les petits foyers profonds), les données de l'EEG de surface et l'EEG invasif doivent être croisées avec les résultats d'autres examens afin de diagnostiquer certaines épilepsies. Ces données doivent être confirmées par d'autres modalités diagnostiques pour réaliser une chirurgie de l'épilepsie [9].

### **8.1. EEG dans l'épilepsie de la région dorso-latérale du lobe frontal**

#### **8.1.1. EEG Inter critique :**

On retrouve une concordance entre l'EEG inter critique et la description critique dans cette région chez 72% des patients. [26]. Cette sensibilité EEG peut s'expliquer par le fait que la distance entre le cortex dans cette région et les électrodes est très courte. Pour augmenter la sensibilité et la possibilité de déterminer de très petits foyers, il faudrait tout de même réaliser la stéréo-EEG (SEEG). Cette technique réduirait d'avantage la distance entre les électrodes et le cortex. [19].

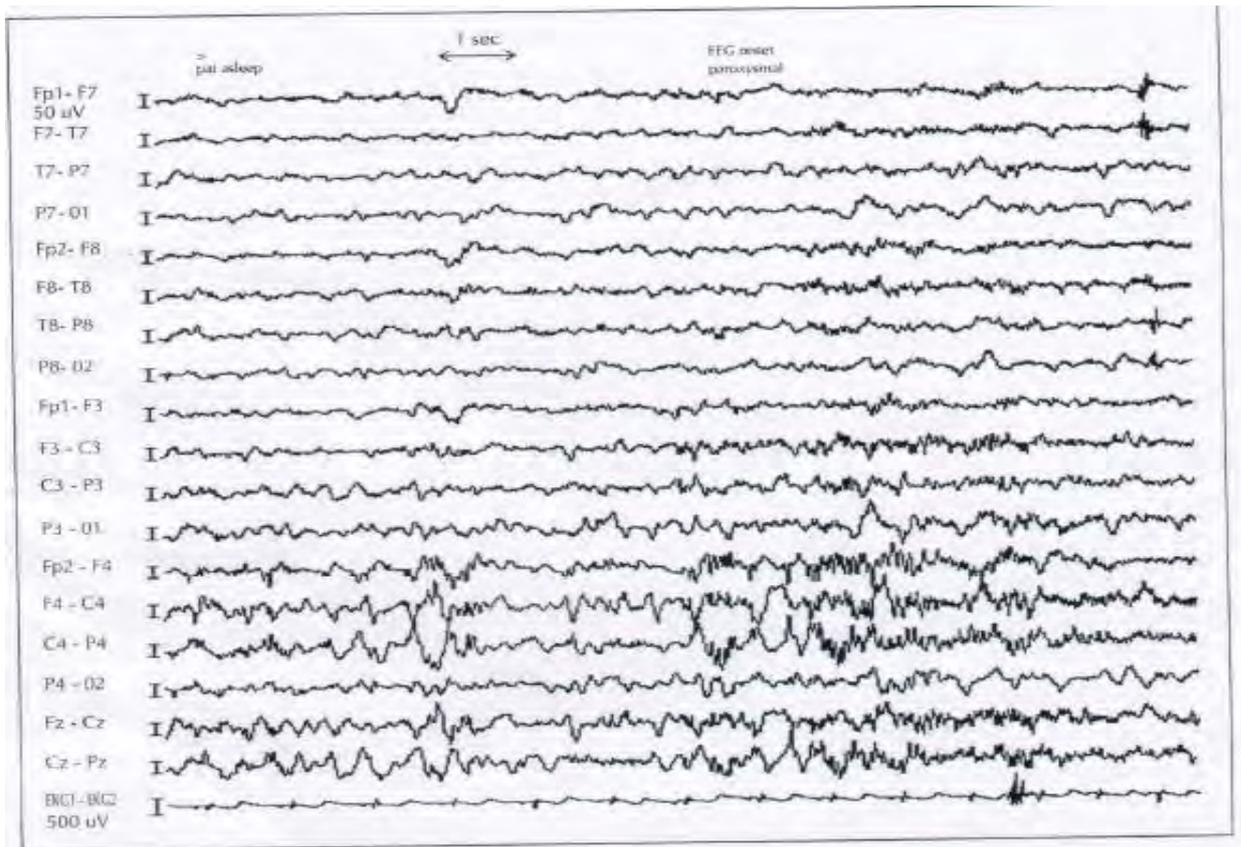
L'EEG montre des anomalies multifocales plus que des patterns focaux. Les localisations focales bilatérales sont également très fréquentes. Parfois on note des anomalies épileptiques de type généralisées [27]. La morphologie des patterns en inter critique inclut des activités rapides, des pointes ou des polypointes et des complexes de pointe-ondes.



**Figure 5** : EEG intercritique d'un patient avec épilepsie frontale: bouffées de pointes et d'ondes lentes dans les régions fronto-centrales droites

### 8.1.2. EEG critique :

Une étude réalisée au Portugal, portant sur les anomalies EEG dans les épilepsies frontales a montré que les artéfacts musculaires sont très fréquemment enregistrés dans cette région, masquant souvent les anomalies épileptiques lors de l'enregistrement EEG. Lorsque les anomalies sont visibles (30 – 40%), les patterns rencontrés sont : des activités rythmiques delta (26 %), des activités épileptiformes répétitives (36%), des EEG suppression (14%) et des activités thêta (9%). Les activités épileptiformes sont volontiers des pointes –ondes, des polypointes-ondes de grande amplitude. La localisation est focale, volontiers bilatérale, parfois symétrique (20- 67%) [28].



**Figure 6** : EEG critique chez un patient avec épilepsie frontale : activité rapide paroxystique dans la région fronto- centrale droite

## 8.2. EEG dans l'épilepsie de la région médio-frontale

### 8.2.1. EEG inter critique :

L'EEG inter critique chez les patients avec une épilepsie méso-frontale montre généralement une abondance d'anomalies épileptiformes non latéralisées. Parfois il n'y a pas d'anomalies.

Des anomalies focales des électrodes médianes Fz, Cz, Pz, ont été rapportées en cas d'épilepsie méso-frontale. On peut également observer des décharges synchrones frontales bilatérales très caractéristiques mais non spécifiques de cette région mésiale. Un des marqueurs neurophysiologiques d'activité anormale dans le lobe frontal mésial est le RMT (rythme médian thêta) [29].

### **8.2.2. EEG per critique:**

Il est très souvent contaminé par des artéfacts musculaires et de mouvements (crises toniques bilatérales et asymétriques). Il est caractéristique de cette région de retrouver des ondes lentes de grande amplitude dans les régions médianes suivies par des activités rapides de bas voltage bilatérales fronto-centrales : « électrodécèlement ». On observe également des activités rythmiques lentes thêta généralisées suivant les activités d'électrodécèlement.

### **8.3. EEG dans l'épilepsie frontale basale**

Cette région n'est pas accessible en EEG de surface. Lorsqu'il y a des anomalies, elles sont localisées en antérieur avec un maximum dans les régions bi-frontales ou fronto-polaires. Des anomalies temporales antérieures sont très souvent vues chez les patients ayant une épilepsie frontale basale.

A la SEEG on peut observer des anomalies épileptiformes type décharges bi-synchrones de distribution basale avec maximum dans les régions infra-orbitaires [30], [31].

### **8.4. La vidéo- EEG dans la crise frontale**

L'analyse vidéo de la sémiologie de la crise peut être suggestive. Couplée à l'enregistrement EEG, cela confirme le diagnostic d'épilepsie frontale. La « position de l'escrimeur » puis absence de confusion post critique est très évocatrice d'une épilepsie frontale [13].

### **8.5. L'électroencéphalogramme post critique**

L'EEG post-critique montre un ralentissement post-critique. Il peut orienter vers le foyer lorsqu'il est localisé.

### **8.6. La stéréo-EEG**

L'épilepsie frontale est souvent réfractaire au traitement médical et nécessite une chirurgie afin de supprimer la zone épileptogène. Pour cela il faut une bonne localisation du foyer. La SEEG intervient dans ce cas pour localiser la zone épileptogène et réaliser la cartographie fonctionnelle de la région avant l'intervention chirurgicale [32].

## **9. La magnétoencéphalographie (MEG)**

Cette technique permet de détecter les décharges épileptiformes grâce à des ondes magnétiques. Les signaux du MEG ne sont pas déformés par la dure-mère, le crâne ou le cuir chevelu. Mais sa sensibilité est proche de celle de l'EEG standard. Cette technique a tout de même son intérêt car elle permet de détecter les petits foyers profonds dans la partie mésiale du lobe frontal [9].

Elle a également un grand intérêt dans la chirurgie de l'épilepsie en permettant une résection MEG-guidée combinée à l'EEG en neuronavigation et contrôlant ainsi les épilepsies frontales réfractaires [33].

## **10. L'imagerie dans l'épilepsie frontale**

Les techniques d'imagerie structurelle et fonctionnelle dans l'épilepsie du lobe frontal visent deux objectifs principaux : le premier est la localisation de la zone épileptogène et la zone fonctionnelle en vue d'une chirurgie éventuelle ; le deuxième objectif est de rechercher une étiologie structurelle [9].

### **10.1. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

L'IRM reste l'examen de choix dans le diagnostic étiologique des épilepsies du lobe frontal. Dans la prise en charge chirurgicale également cet examen a tout son intérêt. L'IRM a permis de détecter des lésions chez plus de 50% de patients présentant une épilepsie frontale résistante aux médicaments antiépileptiques. Idéalement, l'IRM avec injection de gadolinium, à haute résolution avec coupes de 1 millimètre d'épaisseur et de multiples séquences est indiquée. Une intensité de champs de 3 Tesla peut augmenter l'identification des lésions [34].

### **10.2. La tomographie par émission de positrons (PET)**

La PET sert à la détection de la zone épileptogène depuis les années 70. Elle est surtout utile dans les évaluations préopératoires de patients souffrant d'épilepsie extratemporale. L'hypo métabolisme intercritique est le reflet d'un dysfonctionnement focal et peut être vu chez des patients dont l'IRM est normale [35].

### **10.3. La tomographie par émission monophotonique (SPECT)**

La SPECT est une bonne technique de détection de la zone épileptogène couplée à une vidéo- EEG de longue durée, les épilepsies frontales générant des crises brèves qui peuvent rapidement généraliser et donc passer inaperçu. La SPECT critique montre une hyperperfusion localisée évocatrice d'une zone de début des crises [35].

### **11. Etiologies des épilepsies frontales**

Lorsque l'on fait l'analyse de plusieurs publications, il en découle que de nombreuses lésions sont à l'origine des crises au niveau du lobe frontal. Les plus courantes sont les tumeurs, les lésions vasculaires, les traumatismes crâniens, les anomalies du développement (spécialement les dysplasies corticales) et les conséquences des infections neurologiques. Plusieurs cas sont encore inexplicables. Pour une minorité, les crises frontales sont la conséquence de mutations au niveau des sous-unités des récepteurs cholinergiques nicotiques. Ces différentes formes de mutations ont la caractéristique de crises frontales survenant exclusivement la nuit et sont regroupées sous la dénomination d'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante [16].

### **12. Epilepsie frontale nocturne autosomique dominante (ADNFLE)**

Il a été observé une prédominance de crises nocturnes dans certains cas d'épilepsie frontale [10] ; ceci a donc permis de singulariser cette forme dite épilepsie frontale nocturne (FNLE). Une histoire familiale d'épilepsie nocturne a ensuite été rapportée chez plusieurs patients souffrant de FNLE. L'hérédité autosomique dominante a été démontrée plus tard devant la grande variabilité intrafamiliale de la sévérité de la maladie, singularisant l'entité clinique ADNFLE [36]. Il s'agit de la principale cause génétique d'épilepsie frontale [12]. L'origine génétique de cette entité a été confirmée au cours d'une étude dans une famille australienne. Plus spécifiquement, une mutation a été observée sur le chromosome 20q13.2- q13.3 et deux mutations différentes ont été détectées sur le gène codant pour la sous-unité alpha-4 du récepteur nicotinique neuronal (NACHR et CHRNA4). L'ADNFLE a été le premier syndrome épileptique dont les bases génétiques ont été détectées. Au départ, défini comme une pathologie monogénique, ce syndrome devient rapidement multigénique ; un locus a été trouvé sur le chromosome 15q24 et un autre sur le chromosome 1. Ce dernier codant pour la

sous-unité bêta-2 du récepteur nicotinique (ChRNB2). De nos jours plusieurs gènes ont été identifiés [12].

Un patient avec un chromosome 20 en anneau a été décrit comme ayant des crises frontales avec une IRM normale, il présentait un syndrome dysmorphique et un retard mental léger [37].

**Tableau IV** : Mutations génétiques et présentations cliniques caractéristiques de l'ADNFLE [12].

| Gène           | Locus          | Caractéristiques associées   |
|----------------|----------------|--|
| <b>ChRNA4</b>  | 20q13.2- q13.3 | Pathologies pseudo psychiatriques<br>Retard mental<br>Handicap intellectuel<br>Retard mental<br>Résistant aux médicaments antiépileptiques |
| <b>ChRNB2</b>  | 1q21.13        | Morbidités psychologiques<br>Déficits de la mémoire verbale<br>Symptômes pseudo psychiatriques   |
| <b>ChRNA2</b>  | 8p21           | Crises de peur   |
| <b>CRH</b>     | 8q13           | Crises de peur   |
| <b>KCNT1</b>   | 9q34.3         | Début précoce<br>Atteinte phénotypique<br>Problèmes psychiatriques ou du comportement<br>Handicap intellectuel                             |
| <b>DEPDC5P</b> | 22q12<br>15q24 |  |

## 13. Traitement

### 13.1. Les médicaments antiépileptiques

Le but principal du traitement étant d'arrêter les crises, la prise en charge de ce type d'épilepsie consiste en l'administration de médicaments antiépileptiques. Si le patient respecte le traitement, les crises peuvent être maîtrisées dans plus de 60% des cas [38]. Dans une étude portant sur un groupe important de patients présentant une épilepsie focale, 50% d'entre eux a constaté un arrêt des crises au bout d'un an avec une seule molécule antiépileptique ; 13% ont vu une cessation des crises avec une bithérapie [39].

**Tableau V** : Médicaments antiépileptiques usuelles actifs sur les crises frontales [6]

| Nom biochimique            | Nom commercial | Indications dans l'épilepsie   |
|----------------------------|----------------|--|
| <b>Carbamazepine</b>       | Tégrétol®      | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises généralisées tonico-cloniques   |
| <b>Clonazépam</b>          | Rivotril®      | Toutes formes d'épilepsie  |
| <b>Zonisamide</b>          | Zonegran®      | Complément pour crises partielles avec ou sans généralisation secondaire   |
| <b>Phénobarbital</b>       | Gardenal®      | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises généralisées toniques, cloniques et tonico-cloniques                  |
| <b>Phénytoïne</b>          | Dihydan®       | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises généralisées tonico-cloniques   |
| <b>Valproate de sodium</b> | Dépakine®      | Toutes formes d'épilepsie  |
| <b>Lamotrigine</b>         | Lamictal®      | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises généralisées y compris les absences atypiques                         |
| <b>Levetiracétam</b>       | Keppra®        | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises myocloniques juvéniles ; tonico-cloniques                             |
| <b>Topiramate</b>          | Topamax®       | Crises d'épilepsie partielle avec ou sans généralisation<br>Crises généralisées tonico-cloniques<br>Crises du syndrome de Lennox-Gastaut |

### **13.2. La chirurgie**

Si la médication échoue malgré une bonne compliance du patient, on peut procéder à une chirurgie du foyer épileptique. C'est la méthode la plus fiable en cas d'épilepsie réfractaire ; dans le cadre d'une épilepsie frontale avec des facteurs pronostiques favorables (lésion circonscrite à un seul lobe frontal à l'IRM cérébrale, résection complète, anomalies épileptiques localisées à une région précise à l'EEG), on retrouve 50 à 60% des patients indemnes de crises au bout de 1 an, 45,1% à 3 ans et 30,1% à 5 ans [40], [41].

### **13.3. Autres méthodes**

Il existe d'autres méthodes telles que la stimulation du nerf vague, les transections sous piales et le régime cétoène.

#### **13.3.1. La stimulation du nerf vague**

La stimulation du nerf vague est indiquée chez des patients adultes avec une épilepsie focale qui ne sont pas candidats à la chirurgie ou qui ont eu une chirurgie mais sans le succès escompté. Les résultats de cette méthode sur les crises frontales sont rares [42].

#### **13.3.2. Les transections sous piales**

Les transections sous piales sont des incisions de 4 mm d'intervalle réalisées dans la substance grise afin de limiter la propagation des crises au niveau du cortex sans perturber l'intégrité du cortex fonctionnel. Une réduction significative des crises a été rapportée [43].

#### **13.3.3. Le régime cétoène**

Le régime cétoène, riche en graisses et pauvre en hydrates de carbone est utilisé chez les enfants comme traitement de seconde ligne non chirurgical en cas d'épilepsie focale réfractaire. Les résultats vont jusqu'à 50% de réduction des crises dans ces cas [44]. La prise en charge neuropsychologique est fonction de l'atteinte et du type de crise tant le lobe frontal est vaste sur le plan structurel et fonctionnel [45].

## DEUXIÈME PARTIE : NOTRE ÉTUDE

# Objectifs de l'étude

## Objectif principal

Décrire l'apport de l'EEG, de la vidéo-EEG et de l'examen per-critique au diagnostic et à la compréhension des épilepsies frontales de l'enfant.

## Objectifs spécifiques

- Décrire les crises observées chez les enfants présentant des crises frontales au cours de l'enregistrement EEG à la clinique neurologique de Fann durant la période de l'étude
- Confronter les aspects cliniques avec ceux de l'EEG standard afin d'évaluer la sensibilité de l'EEG standard dans le diagnostic des épilepsies frontales à la clinique neurologique de Fann
- Décrire les aspects thérapeutiques et évolutifs cliniques des enfants suivis pour épilepsie frontale durant la période de l'étude

# Méthodologie

## 1. Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée à Dakar au Sénégal, à la clinique neurologique du centre hospitalier national universitaire (CHNU) de Fann, précisément au niveau du laboratoire d'électroencéphalographie de ce service. La clinique de neurologie du CHNU Fann est située dans un hôpital de référence nationale et internationale.

Le laboratoire d'EEG est constitué de trois appareils EEG tenus par quatre techniciens formés, sous la supervision des médecins spécialistes exerçant en neurologie. Les patients y sont reçus tous les jours ouvrables.

## 2. Patients et méthode

### 2.1. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude prospective réalisée sur des enregistrements électroencéphalographiques au laboratoire d'EEG de la clinique neurologique de Fann durant une période allant du 2 janvier 2016 au 31 juillet 2016 inclus.

### 2.2. La population d'étude

La population d'étude est constituée de tout enfant ayant réalisé un EEG dans le laboratoire de la clinique neurologique de Fann durant la période d'étude et chez qui le tracé EEG a montré des anomalies épileptiques focales dans les régions frontales.

#### 2.2.1. Critères d'inclusion

- Les patients recrutés devaient faire partie de la population pédiatrique et avoir réalisé un EEG dans le laboratoire d'EEG de la clinique neurologique de Fann durant la période d'étude.
- L'EEG de recrutement est un EEG standard numérisé de veille et/ ou de sommeil couplé à un enregistrement vidéo. Les électrodes sont placées selon le système international 10/20 avec un casque enregistrant sur 20 électrodes l'activité

cérébrale. Cet EEG devait présenter des anomalies focales spécifiquement dans les régions frontales donc Fp1, Fp2, F7, F8, F3, F4.

- Le protocole de réalisation de l'EEG standard de veille est le suivant : un casque est placé sur la tête de l'enfant. Ce casque comporte des électrodes disposées selon le système international 10/20. L'enregistrement est fait durant 20 minutes avec les différentes séquences d'ouverture et de fermeture des yeux, hyperpnée et stimulation lumineuse intermittente.
- L'EEG de sommeil est fait comme suit: un casque est placé sur la tête de l'enfant selon le système international 10/20 et l'enregistrement se fait durant une heure.
- Le montage est longitudinal avec des électrodes de droite en haut de la page marquées par des chiffres paires et les électrodes de gauche sont en bas de page marquées par des chiffres impairs.

### **2.2.2. Les critères de non inclusion**

N'étaient pas inclus dans l'étude, les enfants ayant des anomalies focales frontales dont le suivi n'a pas pu être fait dans le service du fait de voyage dans un pays étranger immédiatement après avoir réalisé l'EEG ou ceux dont les parents ne souhaitaient pas participer à l'étude.

### **2.3. Définition opérationnelle**

Epilepsie frontale : crises de courte durée (30 secondes à 2 minutes), stéréotypées, fréquentes et souvent nocturnes. Ces crises sont focales motrices simples ou complexes. L'EEG inter ou per-critique montre des anomalies focales dans les régions frontales exclusivement.

### **2.4. La collecte des données**

Les données ont été recueillies sur une fiche de recueil de donnée conçue pour l'enquête et qui prend en compte différents éléments qui sont :

#### **2.4.1. Les éléments anamnestiques**

Outre l'identité du patient, les antécédents personnels périnataux et néonataux, maladie chronique connue ou pas, les antécédents familiaux.

#### **2.4.2. Les éléments cliniques**

Ils comprennent les caractéristiques cliniques des crises, les résultats de l'examen neurologique et des autres appareils, les résultats de l'examen neuropsychologique.

#### **2.4.3. Les aspects électroencéphalographiques**

- La description des résultats de l'EEG standard de veille
- La description des résultats de l'EEG de sommeil

#### **2.4.4. Le profil évolutif**

Le traitement administré à l'enfant et l'évolution des crises sous traitement.

### **3. Considérations éthiques et déontologiques**

Les parents de chaque patient enrôlé dans cette étude ont été mis au courant du travail en cours et ont apporté leur consentement éclairé.

L'identité de chaque patient est gardée confidentielle.

# Les observations

Durant la période d'étude, sur tous les patients reçus au laboratoire d'EEG, nous avons enregistré 228 épilepsies focales dont 86 étaient fronto- temporales avec description critique ne nous permettant pas de s'orienter vers une origine frontale sûre. Neuf enfants ont présenté un intérêt pour notre étude et 7 d'entre eux ont été inclus.

## Patient 1

Il s'agit de la patiente Y.G. de sexe féminin, née le 1<sup>er</sup> octobre 2003 à Dakar. Elle est suivie depuis l'âge de 8 ans. Elle a consulté tout d'abord en psychiatrie pour troubles du comportement devant des accès de peur avec fuite en ne reconnaissant pas sa maison d'habitation. Parfois elle fait des accès de rire immotivés. Durant ces épisodes elle ne répondait pas à l'appel de l'entourage. Ces épisodes se déroulaient exclusivement le soir au coucher. Elle a été mise sous valproate de sodium à la dose de 500 mg sans succès puis sous phénobarbital 50 mg. Mais devant la persistance des crises elle consulte en neurologie où elle est suivie depuis lors.

Dans ses antécédents personnels, elle est la 2<sup>e</sup> d'une fratrie utérine de 3 enfants. Dans les antécédents familiaux, on retrouve une consanguinité parentale au 4<sup>e</sup> degré. On note la notion d'une épilepsie dans la famille : son cousin paternel aurait présenté une épilepsie durant 3 ans (de l'âge de 13 ans à 16 ans). La grossesse s'est déroulée sans problème particulier et l'accouchement était par voie basse et eutocique.

La patiente accuse un retard scolaire et est en classe de cours moyen1 (CM1).

La crise habituelle nous est décrite comme suit : les crises se passent exclusivement durant le sommeil et plus fréquemment dans la nuit. La patiente débute sa crise par une sensation de contracture des muscles de tout le corps, puis elle se met à tousser et crier. Elle le ferait 3 fois avant de perdre le contact. Puis la famille décrit des automatismes gestuels au niveau des mains à type de manipulation des objets ou des personnes à sa portée en regardant fixement un point quelconque avec les yeux grands ouverts ; puis elle se mettrait à rire. Elle ne répond pas à l'appel de l'entourage

durant cette phase. La fréquence des crises est d'environ 4 - 5 crises durant chaque épisode. Les intervalles sont de un à 2 épisodes par mois.

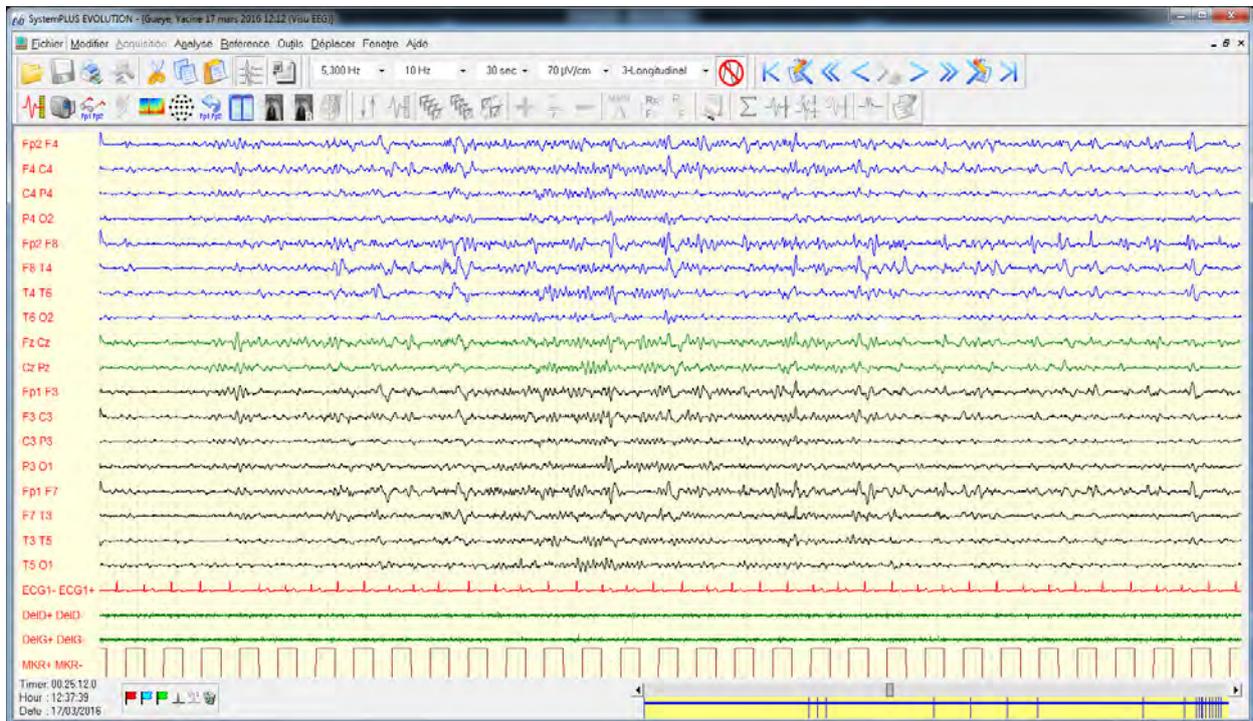
L'examen neurologique est sans particularité et celui des autres appareils sont sans particularité. A l'examen neuropsychologique, la copie de la figure de Rey est bien faite donc la patiente a une bonne perception visio-spatiale ; le trail making test B est bien exécuté donc elle a une bonne flexibilité mentale; L'épreuve des labyrinthes montre une mémoire procédurale et l'élaboration de stratégies sans problème. Elle n'a pas de problème d'encodage mais des problèmes de restitution et ne présente pas de problème d'attention. Le test de go-non-go est bien exécuté donc elle n'a pas de trouble de l'inhibition.

L'EEG a montré à la veille : Un rythme alpha à 8- 9 cycles/ seconde, postérieur, bien modulé, bilatéral, symétrique, synchrone et réagissant à l'ouverture et la fermeture des yeux. Au cours du sommeil le rythme de fond varie, mêlant du thêta et du delta autour de 2- 6 Hz, bilatéral, diffus, irrégulier, symétrique. Sur ce rythme de fond se surajoutent des anomalies épileptiques à type de pointes, pointes-ondes lentes et des pointes- ondes rapides en fronto-polaire et en F8, ces anomalies prédominent à droite et ont tendance à diffuser vers la région temporale homolatérale et controlatérale. On enregistre 5 crises avec manifestations cliniques et 4 crises infra cliniques. Ces crises sont précédées d'un aplatissement ; elles durent en moyenne 25 à 30 secondes et sont suivies d'ondes lentes pseudo rythmiques.

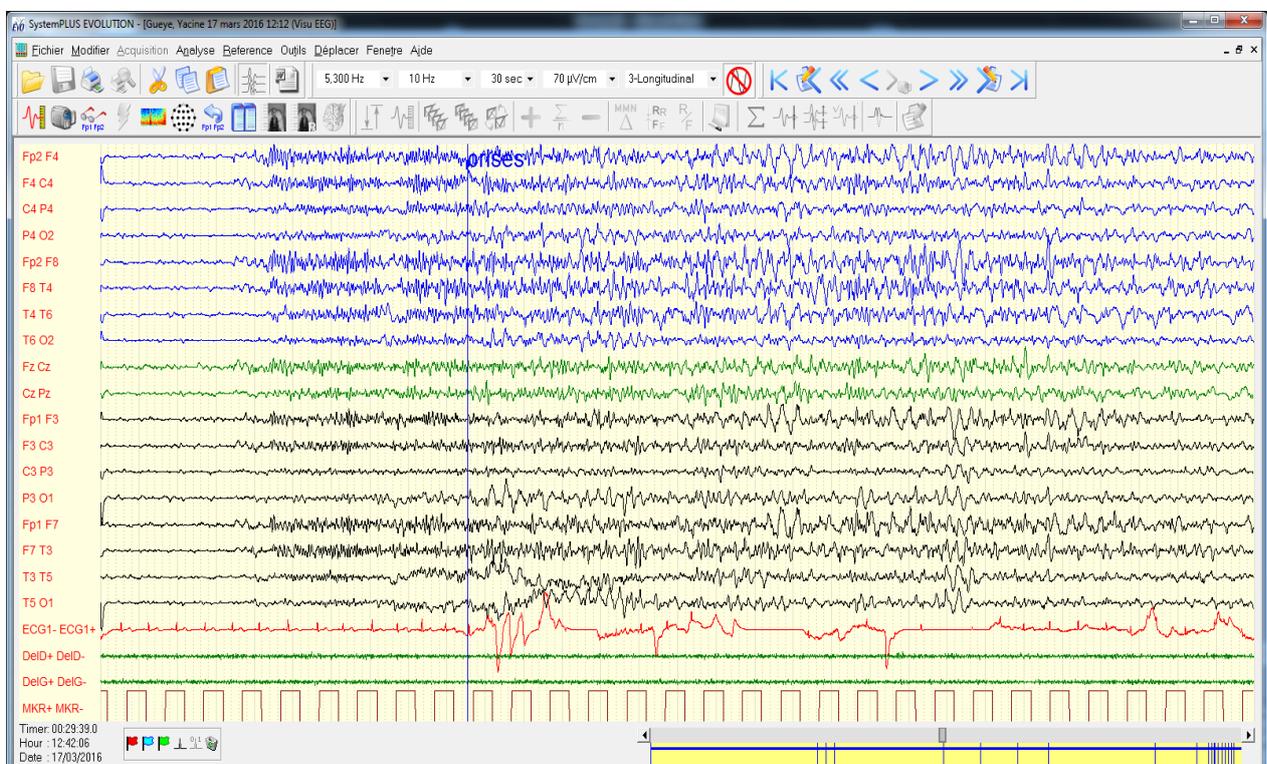
A la vidéo-EEG les crises se manifestent au cours du sommeil lent , marquées par une ouverture des yeux, des automatismes gestuels à type de manipulation du bas du tee-shirt, de frottement de la main droite par la main gauche, suivie d'un rictus avec déformation de la bouche, impression de sourire et enfin la patiente ouvre les yeux, il y a une déviation du regard à droite, un nystagmus droit avec révulsion oculaire ensuite elle se frotte les yeux et le visage puis en fin de crise, replonge dans le sommeil. Elle semble serrer les jambes l'une contre l'autre. Ce comportement est stéréotypé et se répète strictement selon la même chronologie.

Conclusion : Tracé EEG de veille et de sommeil stade I-II riche, actif et bien organisé. Nombreux épisodes de crises en rapport avec la décharge d'un foyer frontal interne

gauche avec diffusion temporelle secondaire compatible avec une épilepsie focale frontale.



**Figure 7** : EEG intercritique montrant des trains de pointes et de pointes- ondes dans les régions frontales droites diffusant dans les régions frontales gauches



**Figure 8** : EEG critique montrant des pointes- ondes rapides dans les régions frontales bilatérales

La patiente a été mise sous carbamazépine à la dose de 400 mg par jour.

L'évolution est favorable marquée par une diminution de la fréquence des crises car elle peut faire une à deux crises par épisode, les épisodes de crises sont espacés de 2 à 3 mois et un EEG de contrôle a été fait et n'a enregistré aucune anomalie de type épileptique.

## **Patient 2**

Il s'agit de M.D. de sexe masculin, né le 24 mars 2002 à Dakar. Il est suivi depuis l'âge de cinq ans pour des crises nocturnes survenant exclusivement durant le sommeil. Il en faisait environ cinq par jour. Ces crises sont de type CGTC précédées de cris avec crise versive sans prédominance de côté. Il a été mis sous valproate de sodium 500 mg puis le clonazépan a été ajouté devant la persistance des crises à la dose de 1 mg par jour pendant 3 ans. Devant l'échec de la première association marqué par la persistance des crises, le valproate de sodium a été remplacé progressivement par le phénobarbital 50 mg ; le patient a donc été traité par clonazépan 1 mg et phénobarbital 50 mg pendant 3 autres années. La fréquence des crises est réduite à une crise par jour surtout la nuit de type tonique avec contracture tonique des membres avec rupture de contact. Comme examens complémentaires il a bénéficié en 2007 d'un scanner cérébral qui était sans particularité (compte rendu joint mais pas de cliché).

Il est le 1<sup>er</sup> enfant d'une fratrie utérine de trois enfants. Dans ses antécédents personnels on retrouve une grossesse qui s'est bien déroulée et soldée par un accouchement par voie basse qui était eutocique. Les acquisitions se sont faites à 3 ans pour le langage et à un an pour la marche. Il n'y a pas de notion de fièvre ou d'infection cérébrale durant les années précédant les crises. Il accuse un retard dans l'apprentissage des versets à l'école coranique. Dans les antécédents familiaux, on retrouve chez les parents une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré, une tante paternelle et 2 cousins germains qui sont épileptiques.

La crise habituelle est une crise tonique de tout le corps avec révulsion oculaire et perte de contact environ 1- 2 épisodes par jour et à des intervalles plus larges qu'au

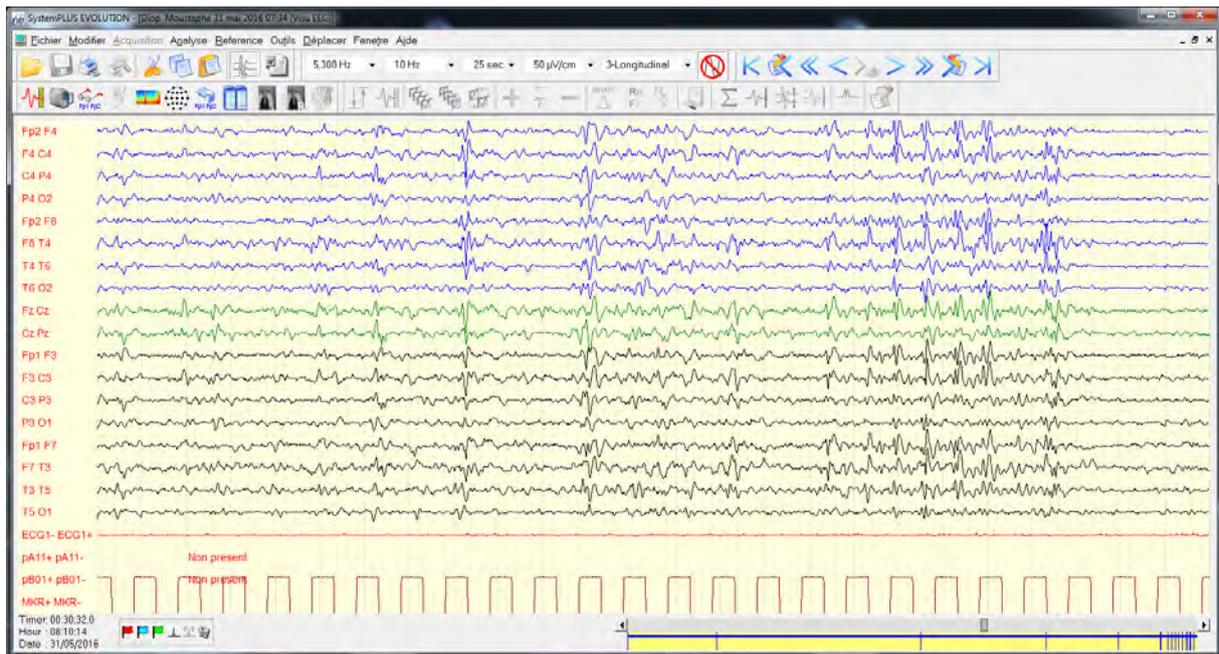
début de la maladie soit environ 1 semaine et exclusivement durant le sommeil nocturne.

L'examen neurologique et l'examen des autres appareils sont sans particularité. L'examen neuropsychologique a été difficile à réaliser car il n'a pas fait d'étude en français et a des difficultés d'élocution. Il a tout de même fait ressortir au niveau de la mémoire un encodage bien fait mais la restitution est très difficile ; on note des troubles de la mémoire sémantique, des troubles de la mémoire procédurale. Il a des troubles de la perception visio-spatiale et des difficultés de concentration.

L'EEG de Sommeil a montré une macroarchitecture déstructurée avec impossibilité d'identification des différents stades du sommeil. On note un rythme thêta à 4- 7 cycles/ seconde, ample, irrégulier, diffus, bilatéral, symétrique. On note une ébauche de complexes K et de fuseaux du sommeil mal dessinés et asynchrones. Sur ce fond se surajoutent de nombreuses bouffées de pointes, pointes- ondes généralisées précédées de rythmes rapides dans les régions antérieures, lorsqu'elles surviennent en bouffées, ces anomalies sont généralisées mais elles prédominent dans les régions bi-fronto-temporales. Ces anomalies sont majorées par le sommeil et sur certaines époques elles sont quasi continues.

La vidéo-EEG montre des épisodes de surélévation du membre supérieur droit puis gauche avec contracture tonique et extension du tronc («position de l'escrimeur»). En fin d'enregistrement, on voit l'apparition de nombreuses décharges de polypointes – ondes concomitant à des secousses myocloniques des membres supérieurs. Il fait un éveil avec sursaut et impression d'égarement concomitante à des rythmes rapides dans les régions frontales.

Conclusion : Tracé EEG de sommeil pauvre et déstructuré pour l'âge et comportant de nombreuses bouffées généralisées avec une composante irritative dans les régions fronto-temporales et parfois quasi-continues. Aspect compatible avec une épilepsie partielle symptomatique. Nombreux épisodes de crises polymorphes (toniques, myocloniques) enregistrés.



**Figure 9** : EEG intercritique montrant des bouffées de pointes- ondes bi-frontales avec diffusion parfois dans la région temporale droite.



**Figure 10**: EEG critique montrant des bouffées de pointes- ondes généralisées et des décharges de polypointes – ondes maximales dans les régions frontales bilatérales concomitantes à des clonies.

Le traitement en cours est le phénobarbital 50 mg et carbamazépine 400 mg par jour. L'évolution clinique est favorable sous traitement car on note une diminution de la fréquence des crises.

### **Patient 3**

Il s'agit de M.N. né le 23 mars 2005 à Guédiawaye. Il est suivi pour prise en charge de crises généralisées tonico-cloniques depuis l'âge de 5 ans. Il prend comme traitement antiépileptique du phénobarbital à la dose de 50 mg par jour mais avec une mauvaise compliance au traitement. Il est le premier enfant d'une fratrie utérine de 4 enfants. La grossesse et la naissance se sont déroulées sans problème. Il n'y a rien de particulier à signaler en période néonatale. Il est signalé un retard dans l'apprentissage des versets coraniques chez ce patient par rapport aux élèves de son âge. Dans les antécédents familiaux, il y a une consanguinité de premier degré chez les parents mais il n'y a pas de notion d'épilepsie dans la famille.

La crise habituelle est décrite comme une crise généralisée tonico-clonique qui surviendrait plusieurs fois dans la journée à raison de 2 à 3 épisodes par jour lorsqu'il ne prend pas son traitement ; lorsqu'il prend son médicament antiépileptique, la fréquence diminue à raison de 1 crise toutes les 2 semaines, voire moins.

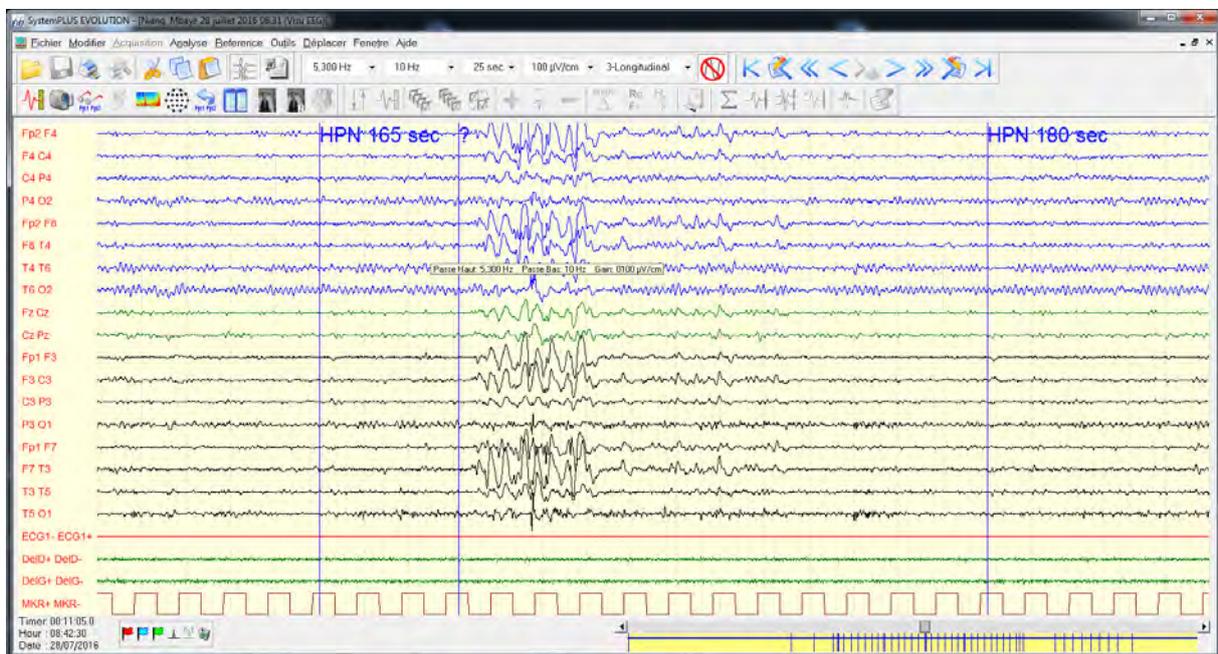
L'examen neurologique et celui des autres appareils sont sans particularité. L'examen neuropsychologique a décelé un enfant réservé et manquant de confiance en lui ce qui peut donner des résultats médiocres aux tests. Il n'a pas fait l'école française et ceci constitue un frein à la réalisation de certains examens neuropsychologiques. La copie de la figure de Rey a des formes et des proportions très altérées montrant des troubles de la perception visio- spatiale, le trail making test n'est pas fait car il y a un problème de compréhension des consignes, les labyrinthes montrent une incapacité à planifier : déficit de la mémoire procédurale. Le « go-non- go » test montre un déficit de l'inhibition et de l'attention. Le test des 3 mots a montré des troubles de la concentration. Il n'y a pas de troubles de l'encodage et la restitution est bonne.

L'EEG de veille a montré à l'interprétation un rythme alpha à 8- 9 cycles / seconde, postérieur, bien modulé, bilatéral, symétrique, synchrone et réagissant à la fermeture et à l'ouverture des yeux. On note la présence de pointes frontales bilatérales, discrètes, accentuées par l'hyperpnée(HPN). L' HPN ralentit le tracé et majore les anomalies qui surviennent en bouffées pseudo- rythmiques parfois 2- 3 cycles/seconde. Ces

anomalies sont diffuses avec prédominance frontale bilatérale avec une nette diffusion aux électrodes temporales.

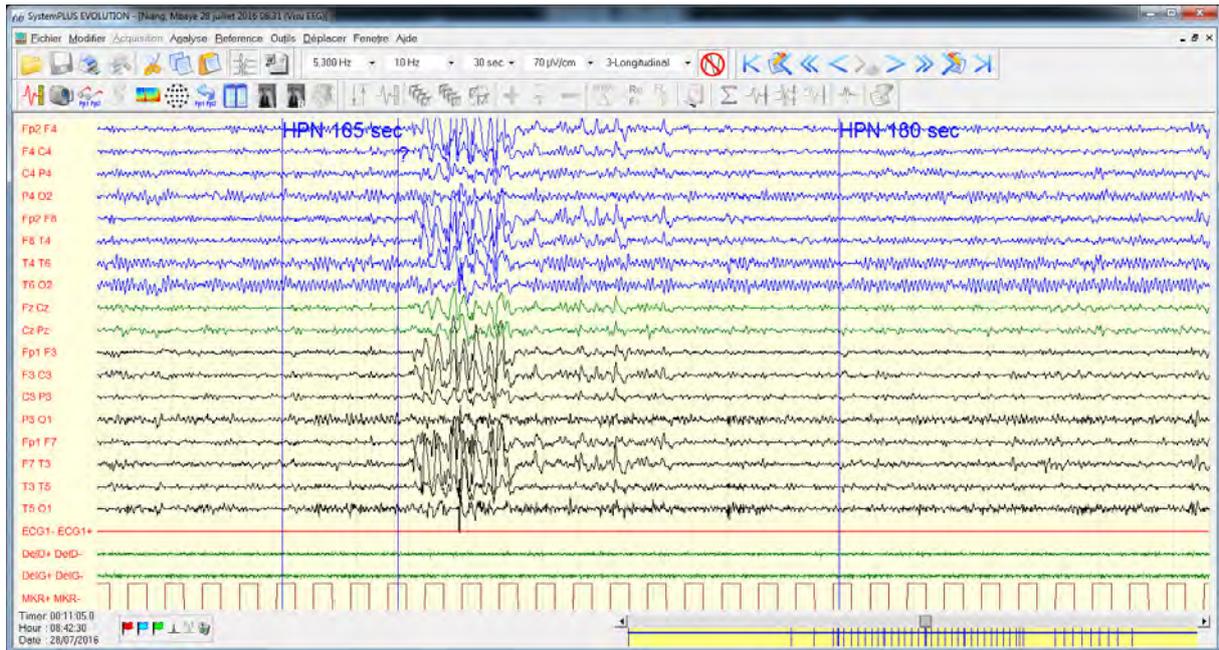
La vidéo- EEG montre des clonies de la mâchoire et des paupières suivies d'un mouvement de déglutition ; ce phénomène survient de nombreuses fois et est concomitant de ces bouffées de pointe-ondes.

Conclusion : tracé EEG de veille bien organisé comportant à l'HPN des bouffées de pointes-ondes frontales, diffusant dans les régions voisines avec tendance à la généralisation, accompagnées de myoclonies à la vidéo-EEG pouvant faire évoquer une épilepsie- absence avec myoclonies.



**Figure 11:** EEG intercritique montrant des bouffées d'ondes lentes entremêlées de pointes dans les régions frontales bilatérales

Le patient est sous phénobarbital 50 mg par jour le soir depuis 2 mois. L'évolution clinique est favorable car il n'a plus refait de crises depuis lors. Un EEG de contrôle est prévu.



**Figure 12:** EEG critique avec bouffées pseudo- rythmiques de pointes- ondes frontales bilatérales diffusant dans les régions temporales

#### Patient 4

Il s'agit de D.D de sexe masculin, né le 02 juin 2004 à Dakar. Il est suivi pour CGTC évoluant depuis 6 mois sous phénobarbital 100 mg depuis lors. Il est le 2<sup>e</sup> enfant d'une fratrie utérine de 3 enfants. La grossesse s'est déroulée sans problème avec un accouchement eutocique par voie basse. Dans ses antécédents personnels, il n'y a pas d'antécédent d'infection cérébrale ou de traumatisme crânien chez le patient. Il est scolarisé avec un retard en classe de CM2. Dans ses antécédents familiaux, il n'y a pas de consanguinité parentale, sa tante maternelle a fait des crises convulsives qui se sont amendées à l'âge de 20 ans.

La crise habituelle décrit un patient faisant des automatismes gestuels avec ses mains qu'il touche de manière machinale, puis fait des clonies de la tête avant de faire la grande crise généralisée tonico-clonique. Il en fait plusieurs par jour dont 2 ou 3 la nuit, parfois 1 la journée.

L'examen neurologique et celui des autres appareils sont sans particularité. L'examen neuropsychologique a montré une bonne mémoire procédurale mais une élaboration des stratégies mauvaise à l'épreuve des labyrinthes, ses capacités de planifications sont limitées malgré une bonne consolidation des informations car les consignes sont

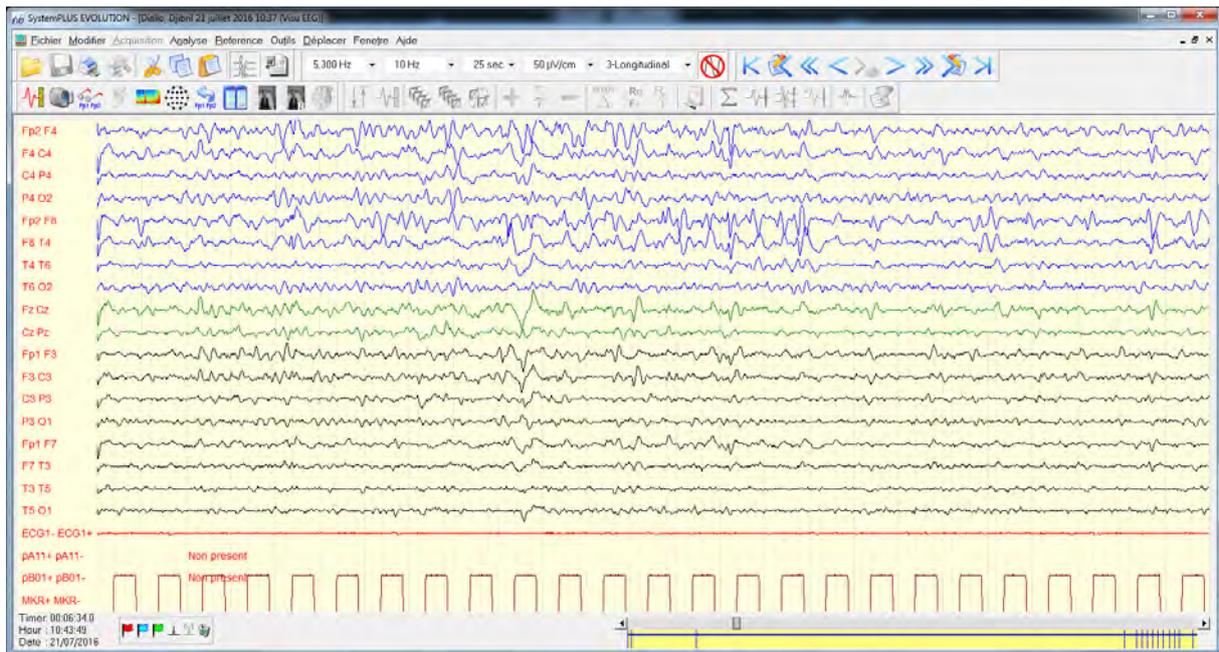
respectées. Le test de Stroop a été bien réalisé donc il n'a pas de troubles de l'inhibition. Il a été incapable de faire le trail making test B du fait des difficultés de planification et cela traduit également une flexibilité mentale impossible.

L'interprétation de l'EEG a retrouvé à la veille un rythme alpha à 8- 9 cycle /seconde, postérieur, bien modulé, bilatéral, discrètement asymétrique aux dépens de la droite, synchrone et réagissant à l'ouverture et la fermeture des yeux. L'HPN ralentit, amplifie et aiguise le tracé. On note la présence d'un foyer d'ondes lentes dans les dérivations frontales droites.

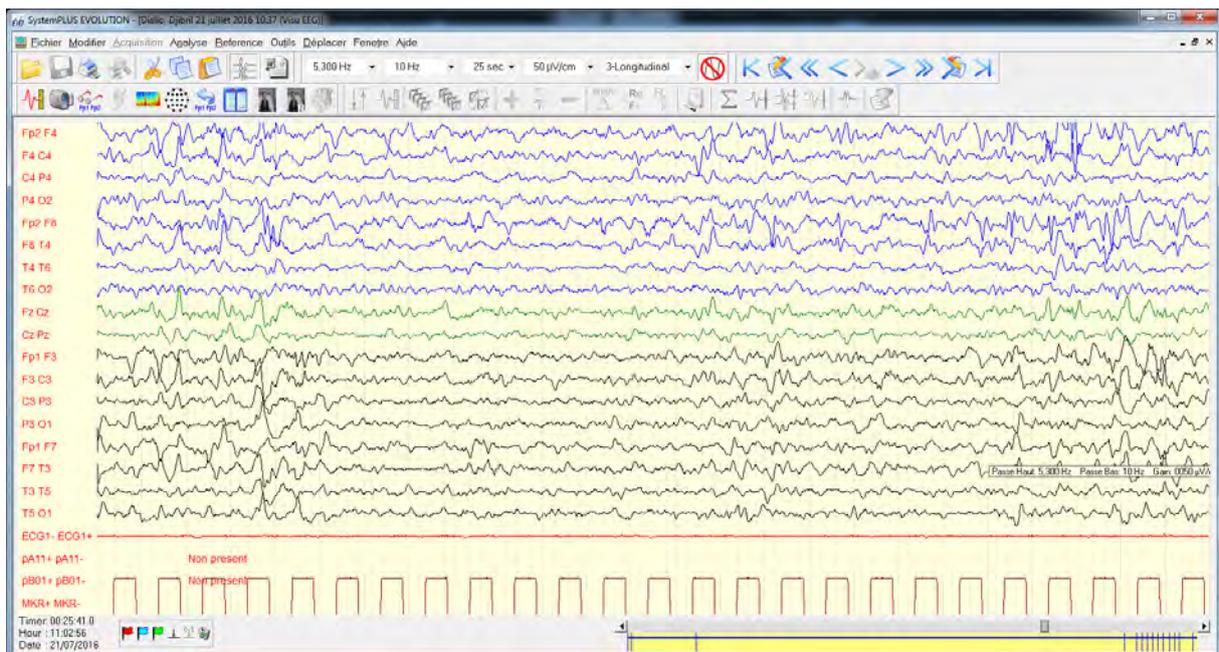
L'EEG de sommeil montre un rythme delta- thêta à 2- 4 cycles/seconde, ample, irrégulier, diffus, bilatéral, symétrique. On note la présence de figures physiologiques du sommeil (fuseaux, complexes K et pointes vertex), ces figures sont plus visibles et mieux dessinées à gauche. Au cours du sommeil, on enregistre des anomalies à type de pointes lentes et de pointes- ondes dégradées dans les dérivations frontales droites, parfois ces anomalies diffusent à l'hémisphère controlatéral.

Conclusion : tracé EEG de veille et de sommeil assez bien organisé pour l'âge de l'enfant. On note la présence d'un foyer lent frontal droit et d'un foyer irritatif frontal droit. Cet aspect est évocateur d'une épilepsie focale droite probablement symptomatique.

La vidéo-EEG est sans particularité.



**Figure 13:** EEG de veille montrant un foyer d'ondes lentes frontales droites



**Figure 14:** EEG de sommeil avec pointes et pointes – ondes en frontal droit

Le patient est sous phénobarbital 100 mg par jour le soir depuis un mois. Il a fait une seule crise nocturne durant tout le mois.

L'évolution est favorable sous traitement par un arrêt des crises.

## **Patient 5**

Il s'agit de M.C.D de sexe masculin, né le 09 mars 2010 à Dakar. Il a fait sa première crise de type crise généralisée tonico- clonique à l'âge de 4 ans ; c'était un épisode unique et n'a pas bénéficié de traitement antiépileptique à cette période. Il en a refait 3 autres après 2 ans d'accalmie donc à l'âge de 6 ans, ce qui a motivé sa consultation en neurologie où il est suivi depuis lors. Il fait des épisodes fréquents de frayeur nocturne durant le sommeil au cours desquels il souille son pyjama d'urines et s'enfuit hors de sa chambre. Dans ses antécédents, il est le 2<sup>e</sup> d'une fratrie utérine de 4 enfants. La grossesse s'est déroulée sans problème ; l'accouchement par voie basse était eutocique. Il n'y a pas de notion d'infection néonatale ou dans la petite enfance, pas de traumatisme crânien. Il est normalement scolarisé et va en CI cette année. Dans les antécédents familiaux, il n'y a pas de consanguinité parentale. Il y a une notion d'épilepsie familiale : son père a présenté des crises de type CGTC qui se sont amendées sous phénobarbital à l'âge de 6 ans avec résolution des crises à l'adolescence; son grand frère a présenté des CGTC à 6- 7 ans, ces crises ont duré 2 ans durant lesquelles il a été mis sous valproate de sodium.

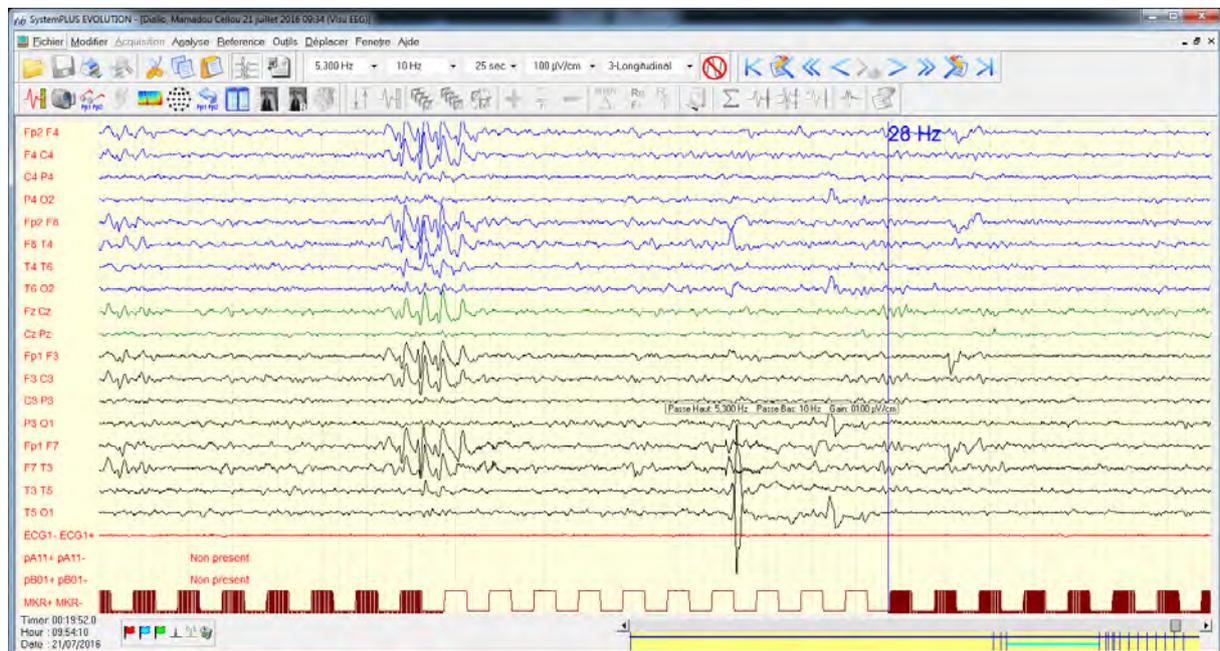
La crise habituelle est décrite comme tel : le patient crie, puis fait des mouvements cloniques de la tête avant de faire la CGTC. Il peut aller jusqu'à 3 crises par jours de ce type. Ce sont des crises diurnes.

L'examen neurologique et l'examen des autres appareils sont sans particularité. L'examen neuropsychologique a montré à l'épreuve des labyrinthes : au début du test, mise en place d'une stratégie afin de sortir du labyrinthe ; puis il oublie les consignes qu'il faut répéter encore et encore. Il passe par les murs ce qui traduit un déficit de la mémoire procédurale et de l'élaboration des stratégies. Il a des troubles de la perception visio-spatiale avec une copie déformée des figures géométriques proposées. Il a des difficultés d'inhibition mises en évidence par le « go-non-go » test. L'encodage est déficitaire. Les mémoires sémantiques et épisodiques n'ont pas été évaluées.

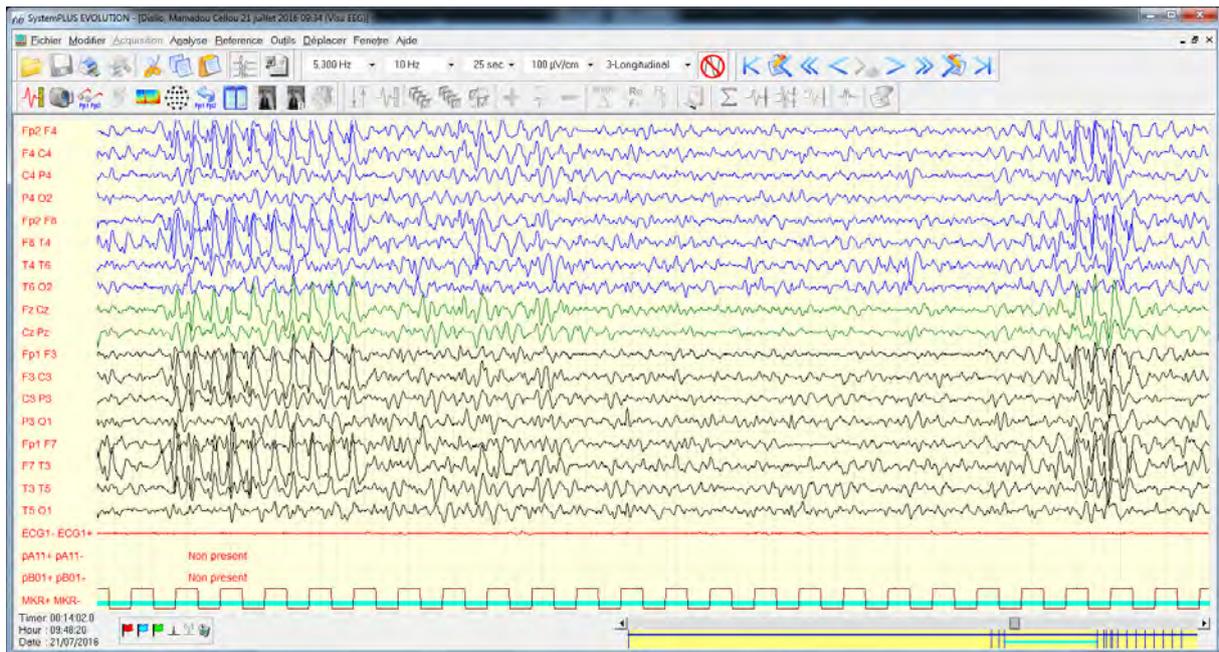
L'EEG de veille a montré : une veille bien organisée mais comportant un foyer irritatif bi- fronto- central à extension temporale et prédominant à droite. Aspect compatible avec une épilepsie focale idiopathique.

L'EEG de sommeil a montré un rythme delta- thêta à 2- 4 cycles/ seconde, ample, irrégulier, diffus, bilatéral, symétrique associé à des figures physiologiques (fuseaux et complexes K). On note la présence de pointes- ondes amples dans les régions frontales diffusant parfois en centro-temporale.

Conclusion : tracé EEG de sommeil bien organisé comportant des anomalies épileptiques bi-frontales diffusant parfois en centro-temporal. Aspect compatible avec une épilepsie focale idiopathique.



**Figure 15:** EEG de veille montrant des pointes – ondes frontales bilatérales



**Figure 16:** EEG de sommeil avec pointes- ondes amples dans les régions frontales bilatérales

Le patient a reçu du phénobarbital 50 mg comme traitement.

L'évolution clinique est bonne sous traitement car il n'a plus refait de crises depuis lors.

### Patient 6

Il s'agit de D.S, de sexe féminin, née le 11 avril 2005 à Sebikotane. Elle est suivie pour épilepsie depuis l'âge de 5 ans. Elle faisait de 3 à 5 épisodes par jour des crises de peur qui motivaient un comportement de fuite, surtout la nuit au cours du sommeil. Elle a suivi un traitement traditionnel durant quelques mois puis a été conduite à l'hôpital où elle est suivie depuis lors.

Elle est le premier enfant d'une fratrie de 3 enfants. La grossesse s'est bien déroulée jusqu'à 33 semaines d'aménorrhées. L'accouchement s'est fait prématurément dans un contexte non précisé par les parents. Elle a séjourné en néonatalogie durant 2 ou 3 semaines avant d'être remise à ses parents. Elle n'a pas d'antécédents personnels d'infection cérébrale ni de fièvres, pas de traumatisme crânien. Elle a un retard scolaire. Dans les antécédents familiaux, il n'y a pas de notion d'épilepsie dans la famille. Il n'y a pas de consanguinité parentale.

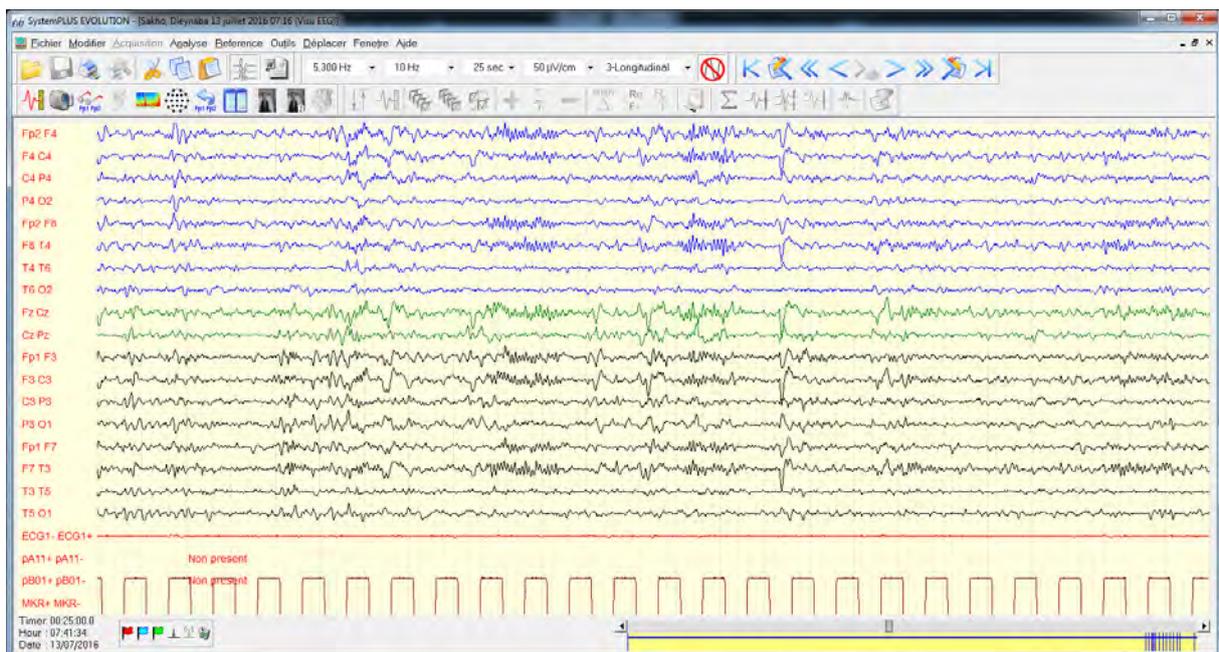
Les crises habituelles se déroulent la nuit de la façon suivante : la patiente pousse un cri, elle a une expression de peur sur le visage puis elle dit « voir des lions » (hallucinations visuelles) et s'enfuit en courant. Elle fait ainsi de 3 à 5 crises par jour.

L'examen neurologique et des autres appareils est sans particularité. L'examen neuropsychologique n'a pas été fait.

L'EEG de sommeil réalisé a montré un sommeil stade 1 puis 2 puis 3 constitué d'un rythme delta-thêta variable, ample, irrégulier, diffus, bilatéral, symétrique. On note la présence de figures physiologiques du sommeil. Sur ce rythme se greffent des pointes persistantes diffusant dans les régions frontales bilatérales, sans opposition de phase.

Conclusion : tracé EEG de sommeil de microarchitecture bien organisée, comportant des figures évoquant des pointes bi-frontales.

La vidéo-EEG ne montrait rien de particulier durant ces décharges critiques.

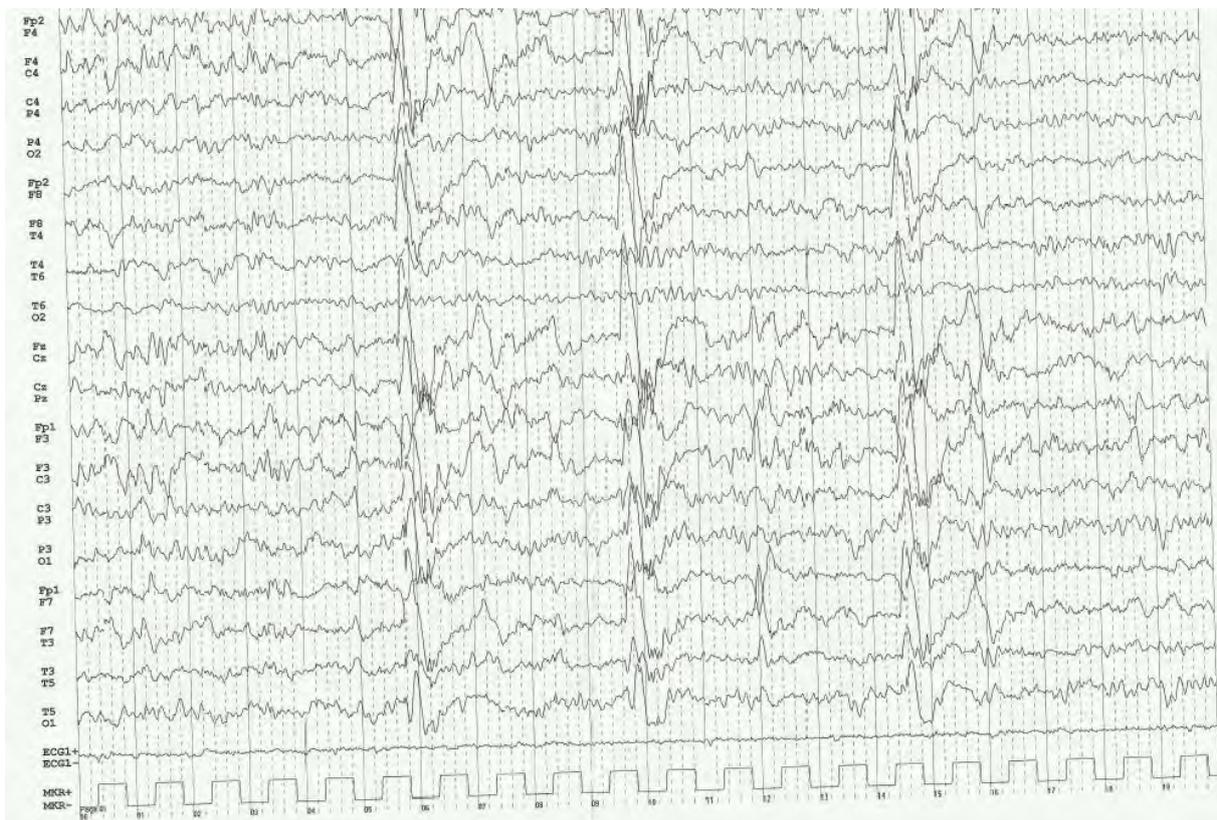


**Figure 17:** EEG de sommeil montrant des pointes dans les régions frontales bilatérales

La patiente est sous valproate de sodium à la dose de 500 mg par jour. L'évolution clinique depuis la prise de ce traitement montre une amélioration clinique car les crises sont moins fréquentes soit 3 crises mais à des intervalles plus longs que les premières crises (un épisode de crises tous les 2 ou 3 mois).

## Patient 7

Il s'agit de l'enfant M.M. de sexe masculin, né le 12 août 2009 à Dakar qui est suivi depuis l'âge de 4 ans pour épilepsie. Il a fait son premier épisode à l'âge de 4 ans. C'était des clonies de tout le corps avec version de la tête et expression de frayeur du visage, sans perte de contact ; ces crises étaient très fréquentes, environ une quinzaine de crises dans la nuit. Il est suivi depuis lors et a été mis sous valproate de sodium 500 mg par jour, carbamazépine 400 mg durant 3 ans. Puis il a arrêté le valproate de sodium devant la persistance des crises avec la première combinaison de médicaments. Il a été mis sous carbamazépine 400 mg par jour et phénobarbital 50 mg par jour. L'EEG réalisé en février 2015 a montré un rythme delta- thêta ample, irrégulier diffus bilatéral et symétrique. On note la présence de figures physiologiques du sommeil. Présence également de pointes- ondes de haut voltage dans les régions frontales bilatérales.



**Figure 18:** EEG du patient 7 en février 2015 montrant des pointes de haut voltage dans les régions frontales bilatérales

Il est le 3<sup>e</sup> enfant d'une fratrie utérine de 4 enfants. Il n'y a pas de consanguinité parentale. La grossesse s'est bien déroulée et l'accouchement eutocique s'est fait par voie basse. Dans ses antécédents personnels, il n'y a pas d'infection cérébrale dans l'enfance ni de traumatisme cérébral. Il a été déscolarisé depuis qu'il fait des crises épileptiques donc depuis le préscolaire. Dans la famille, il n'y a pas d'épilepsie.

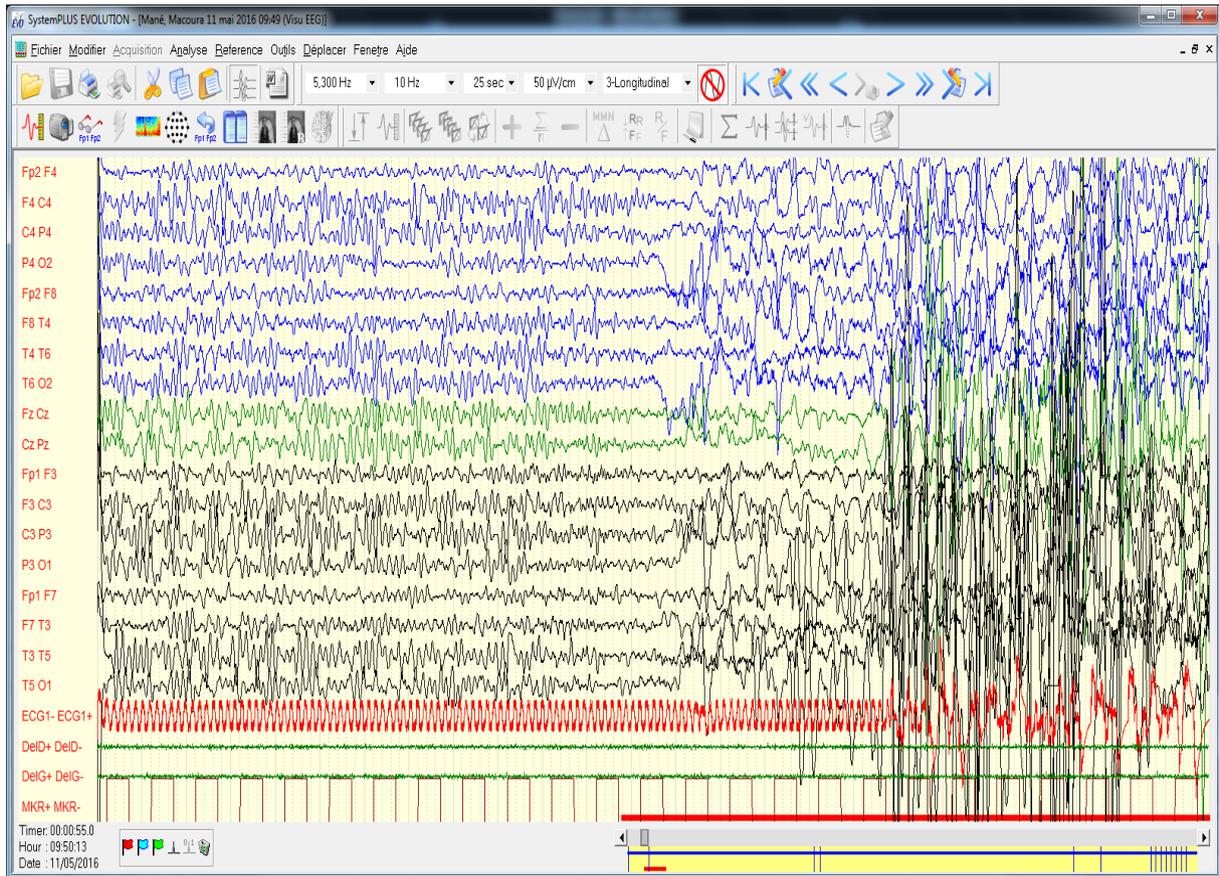
La crise habituelle est faite de clonies de tout le corps avec version de la tête et expression de frayeur du visage. Les épisodes sont fréquents de l'ordre de 15 à 20 crises par jour dans la nuit ou au réveil le matin. L'examen neurologique et l'examen des autres appareils sont sans particularité. L'examen neuropsychologique n'a pas été fait.

L'EEG réalisé a montré à la veille : un rythme thêta- alpha bilatéral, symétrique, synchrone et réactif dans un premier temps, puis on voit l'apparition de rythmes lents surajoutés à gauche en particulier au niveau des régions frontales. Quelques temps après, on note la survenue d'une décharge critique faite d'une activité rapide microvoltée diffuse mais semblant démarrer dans la région frontale gauche. Elle est suivie d'une activité masquée par l'artéfact de crise où on peut distinguer par endroits des pointes et des pointes-ondes rythmiques dégradées plus franches dans l'hémisphère gauche, avant le ralentissement post-critique, plus marqué et plus persistant à gauche. Durée de la décharge : 1 minute 30 secondes.

Le sommeil s'enchaîne avec la phase post-critique, par l'apparition de pointes vertex sur des rythmes mixtes où les activités lentes prédominent toujours à gauche. Puis survient une ébauche de stade II comportant quelques complexes K.

A la vidéo-EEG : la crise commence par une surélévation du membre supérieur droit suivie rapidement de celle du membre supérieur gauche, puis rotation tonique puis tonico-clonique du tronc, des membres supérieurs ainsi que la tête et des yeux vers la gauche, avec une expression d'effroi du visage. Il s'y associe un balancement latéral des membres inférieurs, une réaction de préhension automatique de la tige du stroboscope, puis secondairement relâchement musculaire progressif généralisé, l'enfant entrant dans une sorte d'apathie après avoir eu quelques automatismes oro-labiaux, puis il enchaîne avec le sommeil.

Conclusion : tracé EEG de courte veille puis de sommeil lent avec figures physiologiques caractéristiques, comportant un foyer de souffrance irritative frontal gauche, siège d'une décharge critique secondairement généralisée, traduite cliniquement par une crise d'allure adverso- versive tonico- clonique avec automatismes moteurs variables. Aspect compatible avec une épilepsie focale secondairement généralisée.



**Figure 19:** EEG critique montrant des activités rapides diffuses prédominant dans les régions frontales bilatérales puis activité critique masquée par l'artéfact de crise

Le patient est sous carbamazépine 400mg par jour et phénobarbital 50 mg par jour. L'évolution est favorable sous traitement marquée par une diminution de la fréquence des crises à une crise dans la nuit par mois ou tous les 2 mois.

**Tableau VI : Caractéristiques cliniques et évolutives de nos patients**

|   | <b>Patient 1</b>                     | <b>Patient 2</b>                              | <b>Patient 3</b>                     | <b>Patient 4</b>                     |
|---|--------------------------------------|---|--------------------------------------|--------------------------------------|
| <b>Sexe</b>                                     | Féminin                              | Masculin                                      | Masculin                             | Masculin                             |
| <b>Age</b>                                      | 13 ans                               | 14 ans  | 11 ans                               | 12 ans                               |
| <b>Age de début</b>                             | 8 ans                                | 5 ans   | 5 ans                                | 11 ans                               |
| <b>Durée d'évolution</b>                        | 5 ans                                | 9 ans   | 6 ans                                | 1 an                                 |
| <b>Fréquence des crises/ jour</b>               | 4- 5                                 | 5   | 2- 3                                 | 4                                    |
| <b>Horaire des crises</b>                       | Nocturne                             | Nocturnes++<br>Diurnes                        | Nocturnes++<br>Diurnes               | Nocturnes++<br>Diurnes               |
| <b>Antécédents personnels</b>                   | Psychiatrie                          | Sans particularité                            | Sans particularité                   | Sans particularité                   |
| <b>Antécédents familiaux</b>                    | Cousin épileptique                   | Tante maternelle et deux cousins épileptiques | Sans particularité                   | Tante maternelle épileptique         |
| <b>Examen physique</b>                          | Normal                               | Normal  | Normal                               | Normal                               |
| <b>Troubles cognitifs</b>                       | Non                                  | Oui   | Oui                                  | Oui                                  |
| <b>Type de crises (selon Bonini et al 2013)</b> | 3                                    | 2   | 1                                    | 3                                    |
| <b>Médicaments antiépileptiques</b>             | CBZ 400mg                            | PHB 50 mg +<br>CBZ 400 mg                     | PHB 50 mg                            | PHB 100 mg                           |
| <b>Evolution</b>                                | Réduction de la fréquence des crises | Réduction de la fréquence des crises          | Réduction de la fréquence des crises | Réduction de la fréquence des crises |

**Tableau VII** : Caractéristiques cliniques et évolutives de nos patients (suite)

|  | <b>Patient5</b>                        | <b>Patient6</b>                      | <b>Patient 7</b>                     |
|--|--|--------------------------------------|--------------------------------------|
| <b>Sexe</b>  | Masculin                               | Féminin                              | Masculin                             |
| <b>Age</b>   | 6 ans                                  | 11 ans                               | 7 ans                                |
| <b>Age de début</b>                                    | 4 ans                                  | 5 ans                                | 4 ans                                |
| <b>Durée d'évolution</b>                               | 2 ans                                  | 6 ans                                | 3 ans                                |
| <b>Fréquence des crises/ jour</b>                      | 3                                      | 3- 5                                 | 10- 20                               |
| <b>Horaire des crises</b>                              | Diurnes                                | Nocturnes                            | Nocturnes                            |
| <b>Antécédents personnels</b>                          | Sans particularité                     | Sans particularité                   | Sans particularité                   |
| <b>Antécédents familiaux</b>                           | Le père et le grand frère épileptiques | Sans particularité                   | Sans particularité                   |
| <b>Examen physique</b>                                 | Normal                                 | Normal                               | Normal                               |
| <b>Troubles cognitifs</b>                              | Oui                                    | Non réalisé                          | Non réalisé                          |
| <b>Type de crises (selon Bonini <i>et al</i> 2013)</b> | 1                                      | 4                                    | 3                                    |
| <b>Médicaments antiépileptiques</b>                    | PHB 50 mg                              | VPA 500 mg                           | CBZ 200 mg + PHB 50 mg               |
| <b>Evolution</b>                                       | Arrêt des crises                       | Réduction de la fréquence des crises | Réduction de la fréquence des crises |

# Discussion

## 1. Les aspects cliniques

Dans notre étude, la majorité des patients a fait sa première crise en âge préscolaire ; pour trois d'entre eux c'est à l'âge de 5 ans. Pour un autre à l'âge de 4 ans. Ceci concorde avec les résultats de Laskowitz qui a retrouvé un âge d'apparition des crises en dessous de 7 ans pour 45 à 55% de leurs patients [46].

Six patients parmi les sept retenus décrivent une prédominance nocturne des crises au cours du sommeil. Cette tendance est confirmée par la littérature, Fogaresi a retrouvé une prédominance nocturne des crises frontales chez les enfants dont 36% prédominent la nuit et 47% d'entre eux durant le sommeil [47]. Un seul patient a décrit des crises fréquentes la journée. Mais son père décrit des réveils nocturnes fréquents car il sort souvent de sa chambre avec l'air effrayé et le pantalon souillé d'urines. Cet enfant pourrait faire des manifestations qui passent inaperçues durant son sommeil, il y aurait un intérêt à faire un holter- EEG ou une polysomnographie nocturne qui trancherait entre des événements épileptiques ou non-épileptiques [48]. Selon Panayiotis [49], cette tendance nocturne associée à la grande variété clinique des crises frontales, liée à la complexité de ce lobe, expliquent la difficulté et/ ou le retard de diagnostic clinique des crises frontales.

Cinq patients sur sept décrivent des épisodes fréquents faits de nombreuses crises allant de 3 à 5 crises par épisode. Ces résultats correspondent à ceux retrouvés dans une étude portant sur les épilepsies frontales [46] qui révèle une fréquence élevée des épisodes de crises chez les patients ayant une épilepsie frontale. Mihara révèle également des fréquences élevées du nombre de crises frontales par épisode de crise [50]. Pour un seul de nos patients il été observé un seul épisode mais fait de 3 crises. Le fait que ce patient soit âgé de 6 ans qui fait partie de la moyenne de survenue de ces crises peut l'expliquer, mais également la possibilité qu'il fasse des événements plus subtils qui passent inaperçus aux yeux des parents pourrait l'expliquer.

Nous avons pu enregistrer des crises durant l'enregistrement EEG pour 4 patients sur les 7 retenus. Pour  $\frac{3}{4}$  de nos patients ayant présenté des crises électro-cliniques, nous avons pu noter des crises courtes de moins d'une minute. Ceci concorde avec les

résultats retrouvés par Fogarasi [47]. Pour les autres, il a été impossible de préciser la durée de la crise.

Trois de nos patients ont des automatismes bi-manuels durant les crises. Un autre a présenté des automatismes oraux. Cette observation est en accord avec celles retrouvées dans la littérature [17], [47]. Selon Fogarasi, on observe moins d'automatismes gestuels dans la population pédiatrique que chez des adolescents et adultes jeunes et c'est le reflet de l'immaturation des connexions corticales et de la myélinisation du lobe frontal dans la population pédiatrique.

Tous nos patients présentent des crises frontales avec manifestations motrices. Leurs descriptions critiques concordent fortement avec celles retrouvées dans la littérature [51] et qui prennent origine dans les régions sus-mentionnées [20], [18], [17] ce qui permet également de situer le foyer critique. Selon Bonini [17], qui a fait ressortir des « groupes d'épilepsie frontale » en fonction des signes et permettent d'orienter vers des localisations précises des foyers grâce à la stéréo-EEG : les patients de notre étude se retrouvent donc en groupe 3 pour les patients 1, 4 et 7 ; en groupe 1 pour les patients 3 et 5, en groupe 2 pour le patient 2 et en groupe 4 pour le patient 6.

## **2. Les caractéristiques électroencéphalographiques**

Il est souvent difficile de distinguer les crises généralisées des crises partielles par l'inspection visuelle de la sémiologie des crises surtout chez l'enfant [52]. Seul l'enregistrement électroencéphalographique peut permettre de distinguer les éléments épileptiques des éléments non épileptiques. Mais nous devons relever le fait que le foyer critique dans l'épilepsie frontale est souvent difficile à localiser à l'EEG standard du fait de la situation profonde ou basale de ce foyer critique que les électrodes de surface ont du mal à capter, la profondeur du lobe frontal, de la complexité de l'organisation fonctionnelle et des nombreux circuits d'intégration qu'il supporte. [53]. Dans notre étude l'EEG intercritique a retrouvé à la veille un rythme de fond normal pour la majorité des patients et un sommeil bien organisé pour tous ceux qui l'ont réalisé. Sur ces activités de fond, se sont greffées des pointes, des pointes-ondes lentes et des pointes-ondes rapides dans les régions frontales, ces anomalies diffusent dans l'hémisphère controlatéral, donnant des lésions bi-frontales ; on relève

également des foyers d'ondes lentes dans les dérivations frontales, parfois des pointes-ondes amples dans les régions frontales. Ces anomalies diffusent parfois dans les régions centrale et temporale. Ces résultats sont en accord avec ceux retrouvés par Beleza et al [12] qui décrivent des pointes focales à l'EEG intercritique des épilepsies frontales ainsi que des pointes-ondes amples dans les dérivations frontales. Les anomalies épileptiques bi-frontales vues sur les EEG intercritiques chez nos patients sont concordantes avec celles décrites par Yu HJ [54]. Ce phénomène est expliqué par le fait que les anomalies épileptiques du lobe frontal peuvent rapidement diffuser dans l'hémisphère opposé via le corps calleux et donner cette synchronie bilatérale [55]. La morphologie des anomalies inter-critiques des EEG de nos patients est donc en accord avec la description des Kellinghaus et al qui ont retrouvé des activités rapides paroxystiques, des pointes isolées ou des polypointes isolées, des complexes de pointes-ondes dans les régions frontales [9].

Pour 4 patients sur les 7 de l'étude, nous avons pu enregistrer des EEG per-critiques. Les patterns observés sont des polypointes-ondes et des pointes-ondes rapides dans les régions frontales avec diffusion dans les régions controlatérales et homolatérales, des bouffées pseudo-rythmiques de pointes frontales diffusant parfois dans les électrodes temporales. Les décharges sont précédées d'un aplatissement pour un, de rythmes rapides prédominant dans les régions bi-fronto-temporales pour 2 autres. Les anomalies sont suivies d'ondes lentes pseudo-rythmiques. L'activité critique est contaminée par l'artéfact musculaire ou de mouvement. Ces résultats correspondent à ceux de Beleza et al qui ont retrouvé des anomalies rapides épileptiformes dans 36% des cas, des activités rythmiques delta dans 26% des cas et un aplatissement dans 14% des cas. Ces activités sont liées à un foyer critique dans les régions dorso-latérale, gyrus central, cortex prémoteur et préfrontal. Les artéfacts musculaires contaminant les patterns EEG critiques sont également décrits par la même équipe dans 20% des cas et concerneraient la région mésiale frontale (aire motrice primaire, aire somato-motrice supplémentaire, le gyrus cingulaire antérieur et la région préfrontale) ; les ondes lentes amples critiques puis électrodécément (29%) ou activité rapide (33%) sont caractéristiques de cette région.

En général la latéralisation de l'EEG critique est minime (25%) et pour 75% le pattern n'est pas latéralisé ou localisé. La propagation des crises frontales est vue dans les régions voisines dans 80% des cas environ dans l'étude de Kellinghaus [9]. . Les crises de la région mésiale se propagent plus rapidement que celles de la région orbitaire ou dorso-latérale. Kellinghaus [9]. La latéralisation est également retrouvée à l'EEG pour 4 patients sur les 7 et non pour tous les patients. Yu HJ et al ont retrouvé une latéralisation précise du foyer épileptique pour 19% de leurs patients qui présentaient tous une épilepsie frontale [54]. Les études de localisation précise de foyers frontaux ont été faites à l'aide de SEEG ou d'imagerie fonctionnelle car il est décrit une difficulté de localiser les foyers frontaux du fait du volume et de la profondeur de ce lobe [17], [53]. Dans notre étude nous avons relevé une bonne concordance électro-clinique pour tous nos patients à partir d'EEG de surface et ainsi nous avons pu confirmer le diagnostic d'épilepsie frontale pour tous nos patients.

### **3. Les performances neuropsychologiques**

Il a été réalisé chez cinq sur sept de nos patients un examen neuropsychologique préliminaire. Pour un seul d'entre eux, les tests n'ont montré aucun déficit. Pour les autres il a été relevé des troubles de la mémoire procédurale, de la perception visio-spatiale, difficultés de planification et de flexibilité mentale et des troubles de l'inhibition ; un d'entre eux a présenté des troubles de la concentration et un autre des troubles de l'attention. Ces résultats concordent avec les déficits neuropsychologiques retrouvés dans la littérature concernant les épilepsies frontales chez les enfants [56]. Il convient toutefois de faire d'autres évaluations neuropsychologiques pour confirmer ces résultats préliminaires, car les résultats des tests neuropsychologiques dans les épilepsies frontales peuvent varier avec le temps du fait de la fréquence des crises [57]. Ces difficultés aux tests neuropsychologiques traduisent des troubles cognitifs qui ont un retentissement sur les performances scolaires et expliquent probablement le retard scolaire observé chez tous les enfants inclus dans l'étude [58]. La fréquence importante des crises a conduit à la déscolarisation d'un de nos patients. Nous évoluons dans un contexte socioculturel où l'épilepsie est considérée comme « transmissible », donc est un facteur d'exclusion sociale ; dans ce contexte les parents estiment à 52% [59], qu'il ne faut pas scolariser un enfant épileptique. De plus,

l'éviction scolaire est de règle en cas de crise épileptique. L'épilepsie frontale a pour caractéristique principale la fréquence importante des crises et est de ce fait très handicapante dans notre contexte pour les patients et les performances scolaires en sont perturbées du fait de l'absentéisme lié aux crises mais également des troubles cognitifs importants qui en découlent [60].

#### **4. Les étiologies**

Les épilepsies du lobe frontal sont liées à des étiologies multiples dont les plus fréquentes sont les tumeurs et les dysplasies focales corticales [61]; aucune étiologie n'a pu être retenue chez nos patients. Le coût élevé de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et l'indisponibilité des tests génétiques limitent la recherche étiologique dans notre contexte.

#### **5. Les aspects thérapeutiques et évolutifs**

La majorité de nos patients est sous monothérapie anti épileptique: phénobarbital pour 3 d'entre eux, un est sous carbamazépine et une autre sous valproate de sodium. Pour tous ceux-ci, il a été noté une diminution de la fréquence des crises et pour un d'entre eux un arrêt des crises depuis 2 mois.

Deux patients sont sous polythérapie antiépileptique. On note chez ces patients une diminution de la fréquence des crises. Une épilepsie est dite réfractaire lorsqu'il y a un contrôle inadéquat des crises malgré une polythérapie bien menée et une bonne observance thérapeutique durant 1 à 2 années ; nos patients sous polythérapie antiépileptique durant plus de 2 ans de polythérapie n'ont pas noté l'arrêt de crises. Nous relevons ainsi la pharmacorésistance des épilepsies frontales chez ces patients et une éventuelle indication à la chirurgie devrait être considérée. Ce qui est en accord avec les données de la littérature qui relate que l'épilepsie du lobe frontal engendre fréquemment des formes résistantes au traitement antiépileptique chez les enfants. [62]. Belezza et al ont noté que 25% des patients référés en chirurgie pour épilepsie réfractaire ont une épilepsie frontale.

# Conclusion

Le lobe frontal est caractérisé par une organisation fonctionnelle complexe du fait de la vaste superficie de son cortex, de son volume important et des nombreux circuits d'intégration qu'il supporte. Il joue un rôle clé dans les comportements moteurs simples et complexes, mais également dans la cognition. L'épilepsie frontale constitue une entité faite de crises multiples et variées, motrices simples et complexes ; elle a également un impact important sur les fonctions exécutives qu'il est important de souligner. La localisation de ces foyers critiques frontaux constitue un challenge en épileptologie. Ces crises sont décrites comme résistantes aux médicaments antiépileptiques et conduisant très fréquemment à une indication de chirurgie.

L'analyse des résultats de notre travail montre une concordance avec ceux de la littérature sur le plan clinique, par une description la plus exhaustive possible des crises qui confirment les résultats électroencéphalographiques aussi bien inter-critiques que critiques. La recherche étiologique est infructueuse liée au coût élevé de l'IRM et à l'indisponibilité des autres moyens de recherche étiologique. Sur le plan thérapeutique et évolutif l'évolution est favorable par une diminution de la fréquence des crises quoique dans deux cas on est en accord avec les données de la littérature qui décrivent la pharmaco-résistance et l'indication fréquente de la chirurgie dans le contrôle des crises frontales.

Ce travail est un précurseur d'autres études plus longues sur les épilepsies frontales dans leurs aspects évolutifs cliniques, neuropsychologiques et électroencéphalographiques.

# Références

1. **Ngoungou EB, Dulac O, Poudiougou B.** Epilepsy as a consequence of cerebral malaria in area which malaria is endemic in Mali, West Africa. *Epilepsia* 2006;47(5) :873-9
2. **Manford M; Hart YM, Sander JW et al.** National General Practice Study of Epilepsy (NGPSE): partial seizure patterns in a general population. *Neurology* 1992 ;42 :1911- 7
3. **Jokeit H, Schacher M.** neuropsychological aspects of type of epilepsy and etiological factors in adults. *Epilepsy behavior* 2004; 5:14- 20
4. **Fisher RR, Acevedo C, Arzimanoglou A et al.** A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014 ; 55(4) : 475-82
5. **Trinka E, Cock H et al.** A definition and classification of status epilepticus. Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia* 2015 oct; 56(10):1515- 23
6. **Lignelet R.** Epilepsie et médicaments antiépileptiques. *SBBB* Mars 2011.
7. **Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ et al.** Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51(4):676-85
8. **Dravet C.** Comprendre l'épilepsie : notions élémentaires sur l'épilepsie et les épilepsies. Edition John Libbey Eurotext 2006
9. **Kellinghaus C, Lüders H.** Frontal lobe epilepsy. *Epileptic disorders* 2004 (vol 6) No 4; 2236- 2239
10. **Nobili L, Proserpio P, Combi R.** Nocturnal frontal lobe epilepsy. *Curr Neurol Neurosci rep* 2014 ; 14 :424- 35
11. **Nobili L, Francione S, Mai R.** Surgical treatment of drug-resistant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Brain* 2007 ;130 :561-73
12. **Beleza P, Pinho J.** Frontal lobe epilepsy. *Journal of Clinical Neuroscience* 2011; 18: 593- 600

13. **O'Brien TJ, Mosewich RK, Britton JW et al.** History and seizure semiology in distinguishing frontal lobe seizures and temporal lobe seizures. *Epilepsy Research* 2008; 71(11) : 795-8
14. **Provini F, Plazzi G, Tinuper P.** Nocturnal frontal lobe epilepsy: a clinical and polygraphic overview of 100 consecutive cases. *Brain* 1999 ;1017- 1031
15. **Kamina Pierre.** Anatomie clinique. Tome 5.2<sup>e</sup> tirage. Maloine 2009
16. **O'Muircheartaigh J, Richardson MP.** Epilepsy and the frontal lobes. *Cortex* 2012 ; 48 :144-155
17. **Bonini F, McGonigal A, Trébuchon A et al.** Frontal lobe seizures: From clinical semiology to localization. *Epilepsia* 2013 ; 1-14
18. **Bonelli SB, Baumgartner C.** Frontal lobe epilepsy-clinical seizure semiology. *Wien Klin Wochenschr* 2002; 114: 334- 334
19. **Salanova V, Morris HH, Van Ness P et al.** Frontal lobe seizures: electroclinical syndromes. *Epilepsia* 1995 ; 36 : 16-16
20. **Connolly MB, Langill L, Wong PK et al.** Seizures involving the supplementary sensorimotor area in children: a video-EEG analysis. *Epilepsia* 1995; 36:1025-1032
21. **Morris HH, Dinner DS, Lüders H et al.** Supplementary motors seizures: clinical and electroencephalographic findings. *Neurology* 1988 ; 38 :1075-1082
22. **Holthausen H, Hoppe M.** Hypermotor seizures. In: Lüders HO, Noachtar S. Epileptic seizures- pathophysiology and clinical semiology. *New York: Churchill Livingstone* 2000: 439-448
23. **Chee MW.** Versive seizures. In: Lüders HO, Noachtar S. Epileptic seizures- pathophysiology and clinical semiology. *New York: Churchill Livingstone* 2000: 433- 438
24. **Noachtar S, Desudchit T, Lüders HO.** Dialectic seizure. In: Lüders HO, Noachtar S. Epileptic seizures- pathophysiology and clinical semiology. *New York: Churchill Livingstone* 2000: 361- 376
25. **Benbadis S.** Aphasic seizures. In: Lüders HO, Noachtar S. Epileptic seizures- pathophysiology and clinical semiology. *New York: Churchill Livingstone* 2000: 501- 506

26. **Vadlamudi I, So EI, Worrell GA et al.** Factors underlying scalp-EEG interictal epileptiform discharges in intractable frontal lobe epilepsy. *Epileptic disorders* 2004; 6:89-95
27. **Takahashi S, Yamamoto S, Tanaka R et al.** Focal frontal epileptiform discharges in a patient with eyelid myoclonia and absence seizures. *Epilepsy behave Case Rep* 2015; 4: 35 - 37
28. **Blume WT, Ociepa D, Kander V.** Frontal lobe seizure propagation: scalp and subdural EEG studies. *Epilepsia* 2001 ; 42 : 491
29. **Beleza P, Bilgin O, Noachtar S.** Interictal rythmical midline theta differentiates frontal from temporal lobe épilepsies. *Epilepsia* 2009; 50 :550- 555
30. **Chang CN, Ojemann LM, Ojemann GA et al.** Seizures of fronto-orbital origin: a proven case. *Epilepsia* 1991 ; 32 : 487- 91
31. **Walczac T.** Interictal EEG. In: Engel Jr J, Pedley TA, editors. *Epilepsy: a comprehensive textbook. Vol 1. Philadelphia USA : Lippincott – Raven* 1998; 831- 48
32. **Elsharkawy AE, Alabbasi AH, Pannek H et al.** Outcome of frontal lobe epilepsy surgery in adulte. *Epilepsy res* 2008; 81(2-3):97- 106.
33. **Sommer B, Roessler K, Rampp S et al.** Magnetoencephalography-guided surgery in frontal lobe epilepsy using neuronavigation and intraoperative MR imaging. *Epilepsy Research* 2016; 126: 26- 36
34. **Knake S, Triantafyllou C, Wald LL et al.** 3T phased array MRI improves the presurgical evaluation in focal epilepsies: a prospective study. *Neurology* 2005; 65 (7) : 1026-31
35. **Souarez Pinera M, Mestre – Fusco A, Ley M.** Perfusion SPECT, SISCOM and PET F- FDG in the assessment of drug refractory epilepsy patients candidates for epilepsy surgery. *Revista Espagnola de medicina nuclear e imagen molecular (English edition)* nov - dec 2015; Vol 34:350- 357
36. **Oldani A, Zucconi M, Asselta R et al.** Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. A video-polysomnographic and genetic appraisal of 40 patients and delineation of the epileptic syndrome. *Brain* 1998; 121: 205- 23

37. **Inoue Y, Fujiwara T, Matsuda K et al.** Ring 20 chromosome syndrome and nonconvulsive status epilepticus. A new epileptic syndrome. *Brain* 1997; 120 :939- 53
38. **Kwan P, Brodie MJ.** Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med* 2000 ; 342 :314- 319
39. **Campfield CS, Campfield PR.** Initiating drug therapy. In: Willy E. The treatment of epilepsy. Principles and practice. *Philadelphia : Lippincott, Williams, Wilkins* 2001 ; 3 : 759- 767
40. **Jeha LE, Najm I, Bingaman W et al.** Surgical outcome and prognostic factors of frontal lobe epilepsy surgery. *Brain* 2007;130:574-84
41. **Mosewich RK, So EL, O'Brien TJ et al.** Factors predictive of the outcome of frontal lobe epilepsy surgery. *Epilepsia* 2000 ;41 :843-9
42. **Morris 3rd GL, Mueller WM.** Long terme treatment with vagus nerve stimulation in patients with refractory epilepsy. The Vagus Nerve Stimulation Study Group E01- E05. *Neurology* 1999; 53:1731-5
43. **Spencer S, Huh L.** Outcomes of epilepsy surgery in adults and children. *Lancet Neurol* 2008 ; 7: 525- 37
44. **Neal EG, Chaffe H, Schwartz RH et al.** The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomized controlled trial. *Lancet Neurol* 2008; 7:500-6
45. **Longo CA, Kerr EN, Smith ML.** Executive functioning in children with intractable frontal lobe or temporal lobe epilepsy. *Epilepsy and Behaviour* 2013; 26; 102- 108
46. **Laskowitz DT, Sperling MR, French JA et al.** The syndrome of frontal lobe epilepsy: characteristics and surgical management. *Neurology* 1995; 45:780- 7
47. **Fogarasi A, Janszky Jozsef, Faveret E et al.** A detailed analysis of Frontal Lobe Seizure semiology in Children Younger than 7 years. *Epilepsia* 2001; 42(1):80-85
48. **Herman ST, Walczak TS, Bazil CW.** Distribution of partial seizures during the sleep- wake cycle: differences by seizures onset site. *Neurology* 2001; 56(11):1453- 9.

49. **Panayiotis P, Stilianos G, Gatsonis A.** preoperative neuropsychological presentation of patients with refractory frontal lobe epilepsy. *Acta Neurochir* Jun 2016 ;158 (6) :1139- 50
50. **Mihara T, Tottori T, Matsuda K et al.** Analysis of seizure manifestations of «pure » frontal lobe origin. *Epilepsia* 1997; 38(suppl 6): 42- 7.
51. **Lüders H, Acharya J, Baumgartner C et al.** A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand* 1999 ; 99 :137-141
52. **Acharya JN, Willie E, Luders HO et al.** Seizure symptomatology in infant with localization – related epilepsy. *Neurology* 1997 ; 48 :189- 96
53. **Whitehead K, Gollwitzer S, Millward H et al.** The additional lateralizing and localizing value of the post-ictal EEG in frontal lobe epilepsy. *Clinical neurophysiology* March 2016 ; Vol 27:1774- 1780
54. **Yu HJ, Lee CG, Nam SH et al.** Clinical and ictal characteristics of infantile seizures: EEG correlation via long-term video EEG monitoring. *Brain and development* 2013 ; 35:771- 777
55. **Yu Y, Jiang Z.** video-EEG monitoring differences in children with frontal and temporal onset seizures. *Int J Neurosci* 2012 ;122 : 92- 101
56. **Lendt M, Gleibner U, Helmstaedter C et al.** Neuropsychological outcome in children after frontal lobe epilepsy surgery. *Epilepsy behaviour* 2002 ; 3 : 51- 59
57. **Patrikelis P, Angelakis E, Gatzonis S.** Neurocognitive and behavioral functioning in frontal lobe epilepsy: a review. *Epilepsy and behavior* 2009; 14: 19- 26
58. **Jambaqué I.** Dysfonctionnement mnésiques et épilepsies focales chez l'enfant. *Epilepsies* 2006; 18, 58-64
59. **Ndiaye M.** Enquête épidémiologique sur l'épilepsie en milieu scolaire (Saint-Louis) .Thèse médicale. Dakar, n° 52
60. **Upton D, Thompson PJ.** Neuropsychological test performance in frontal lobe epilepsy: the influence of aetiology, seizure type, seizure frequency and duration of disorder. *Seizure* 1997; 6:443- 7

- 61. Gold JA, Sher Y, Maldonado JR.** Frontal lobe epilepsy: a primer for psychiatrists and a systematic review of psychiatric manifestations. *Psychosomatics* may 2016
- 62. Matricardi S, Deleo F, Ragona F et al.** Neuropsychological profiles and outcomes in children with new onset frontal lobe epilepsy. *Epilepsy and behavior* 2016 ; 55:79- 83

**ANNEXE**

## Questionnaire sur les épilepsies frontales

N° de la fiche :

Date de l'enquête :

- Le sujet répond à l'enquête : /... / oui /... / non
- Si non, préciser qui répond à l'enquête :
- Un traducteur a été nécessaire : /... / oui /... / non

Identité du patient :

- Nom :
- Prénom :
- Date de naissance :
- Age :
- Sexe :
- Age lors du diagnostic :

Antécédents personnels :

- Crises du nourrisson : /... / oui /... / non
- Si oui, préciser
- Fièvres ou infections cérébrales durant l'enfance : /... / oui /... / non
- Traumatisme crânien : /... / oui /... / non
- Naissance : /... / normal /... / souffrance néonatale
- Consanguinité parentale : /... / oui /... / non
- Epilepsie familiale : /... / oui /... / non

Examen :



- Scanner cérébral

.....

- IRM cérébrale

.....

Traitement :

/... / monothérapie

/... / polythérapie

Valproate de sodium

Phénobarbital

Carbamazépine

Clonazépan

Diazépan

Clobazam

Autres :

Evolution

- Clinique :

.....

.....

- EEG :

.....

.....

## Résumé

**Introduction:** Les épilepsies frontales sont faites de crises focales caractérisées par une grande diversité sémiologique motrice et psychique. Dans 15% des cas les crises sont pharmaco-résistantes avec retentissement cognitif et conduisent à une indication chirurgicale. L'EEG standard échoue très souvent dans la détection de foyers épileptiques profonds et les crises sont considérées comme non épileptiques à tort. Notre objectif est de décrire l'apport de l'EEG, de la vidéo-EEG et de l'examen per-critique au diagnostic et à la compréhension des épilepsies frontales de l'enfant.

**Méthodologie :** Il s'agit d'une étude prospective allant de janvier à juillet 2016. Elle porte sur des enfants ayant réalisé un EEG standard durant la période d'étude au laboratoire d'EEG de la clinique neurologique de Fann et dont les résultats ont montré des anomalies épileptiques focales frontales exclusivement. Les aspects cliniques, électroencéphalographiques et évolutifs sous traitement ont été évalués grâce à une fiche de recueil établie pour ce fait.

**Résultats :** Nous rapportons les observations de 07 enfants d'âge différents qui présentent des crises épileptiques hyper-motrices fréquentes et nocturnes. Les crises ont débuté par des manifestations pseudo-psychiatriques pour 02 d'entre eux conduisant à une consultation en psychiatrie dans un des cas. Les EEG standards ont montré une bonne corrélation électro-clinique par des enregistrements per-critiques dans 04 cas sur les 07. Tous nos patients ont un retard scolaire et un d'entre eux est déscolarisé du fait de la fréquence des crises. L'examen physique est sans particularité dans tous les cas, par contre tous nos patients présentent des troubles cognitifs à l'examen neuropsychologique. L'évolution sous traitement est marquée par une diminution de la fréquence des crises dans tous les cas. Pour 02 d'entre eux une pharmacorésistance est marquée par une persistance des crises sous bithérapie.

**Conclusion :** L'épilepsie frontale est caractérisée par une grande variété sémiologique et une pharmacorésistance, la détection du foyer critique est moins aisée à l'EEG standard. Notre étude a montré une bonne corrélation électro-clinique. Les troubles cognitifs sont présents dans tous les cas avec retentissement sur la scolarisation des enfants. Ce travail ouvre des perspectives pour des travaux complémentaires sur le devenir électro-clinique et neuropsychologique à long terme de ces enfants ainsi qu'une recherche étiologique exhaustive.

**Mots-clés :** Epilepsie frontale, troubles cognitifs, pharmacorésistance