

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI



**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO**



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTOSTOMATOLOGIE

Année universitaire 2022-2023

N° :

THESE

Aspects cliniques, épidémiologiques et électroencéphalographiques du syndrome de West chez les enfants de 1 mois à 5 ans à la clinique médicale Kaidara de Bamako

Présentée et soutenue publiquement le/...../2023 devant la
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.

Par : M. Moussa Hamada Cheick

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (DIPLÔME D'ETAT)

Jury

Président : Pr Seybou Hassane Diallo

Membres : Pr Adama Dembélé

Pr Karamoko Sacko

Co/Directeur: Dr Adama Koné

Directeur : Pr Belco Maiga

Louange à Allah. Nous le louons, implorons son secours, demandons son pardon et nous nous repentons à lui de nos péchés. Nous nous réfugions auprès d'Allah contre le mal de nos âmes et nos mauvaises œuvres.

Quiconque est guidé par Allah n'a personne pour l'égarer et quiconque est égaré par Allah n'a personne pour le guider. Je témoigne qu'il n'y a point de divinité digne d'adoration en dehors d'Allah qui est seul sans associé et je témoigne que **Muhammad** (psl) est son serviteur et messager. Qu'Allah lui face miséricorde lui ainsi que tous ceux qui suivront son chemin jusqu'au jour de la résurrection.

DEDICACES

Je dédie ce présent travail à :

A mon adorable père Hamada Cheick Aboubacrine

Je te dédie ce travail comme modeste témoignage de mon profond amour et de mon respect illimité, et j'espère réaliser, aujourd'hui un de tes rêves et être digne de porter ton nom.

A mon adorable mère Oumou Diafar

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

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

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

Veillez trouver, chère maman, dans ce travail le fruit de votre dévouement ainsi que l'expression de ma gratitude et de mon profond amour.

A ma sœur Tyha Hamada Cheick

Je me glorifie aujourd'hui d'être médecin grâce à toi. Ce présent travail est le fruit de ta persévérance. Tu m'as guidé vers la tolérance, la patience, le partage et pas que ça...

Tes soutiens moraux et financiers ne m'ont jamais fait défaut et tu as toujours répondu à mes besoins dans toutes les circonstances. Les mots me manquent pour t'exprimer toute mon admiration et ma fidèle affection. Je ne pourrai jamais te rendre tout ce que tu m'as donné, mais accepte ce travail comme l'un des premiers cadeaux que je t'offre. Que Dieu t'accorde une longue vie pieuse.

A mon oncle et père Issa Keita

Généreux, honnête, courageux, patient, sachez que l'honneur de ce travail vous revient. Les mots ne suffiront jamais pour exprimer ma profonde reconnaissance envers vous. Qu'Allah vous récompense ici-bas par le succès dans vos entreprises, vous donne une longue vie et vous accorde le paradis dans l'au-delà.

Remerciements

A mes frères et sœur

Aliou Hamada Cheick

Salma Hamada Cheick

Aboubacrine Hamada Cheick

Votre amour et votre assistance morale m'ont été d'une grande aide. Nous nous sommes soutenus mutuellement tout au long de notre existence. Vous avez toujours su me remonter la morale, puisse ce lien se pérenniser. Trouvez dans ce travail l'expression de mon indéfectible attachement fraternel.

A la famille Keita

Merci pour l'accueil, l'hospitalité et l'amour accordés à ma modeste personne. Je ne saurais jamais vous récompenser. Trouvez par ce travail l'expression de ma profonde gratitude.

A mon beau-frère Souleymane Touré

Merci pour vos soutiens tant moraux que financiers. Qu'Allah vous récompense.

A mes tantes et mamans

Koumba Soumaré et Fatoumata Samaké

Femmes vertus, vos innombrables sacrifices ont été une véritable preuve de votre amour pour moi.

Votre courage, votre sagesse, votre souci pour le bien être de tout le monde font de vous des femmes admirées et respectées de tous.

Votre bonté envers les enfants d'autrui ont été et seront d'une grande utilité à vos enfants partout où ils seront.

Puisse Allah vous accorder le paradis, meilleure santé et longue vie à côtés de vos enfants.

A mes oncles Hamar Diafar, Koly Keita et Tiemoko Keita

Vous m'avez toujours inspiré et tous les moments qu'on a passés ensemble m'ont beaucoup marqué. Les mots ne suffiront pas pour décrire le rôle capital que vous avez joué et ce que vous représentez dans ma vie. Trouvez ici l'assurance de mon profond respect et de mon fidèle attachement. Que ce travail soit pour vous un modeste témoignage de ma profonde affection. Que Dieu vous bénisse.

A mes petites sœurs Mariam Tounkara, Djeneba Keita, Mariam dite N'Bamissa Keita, Diantou Tounkara, Tary Keita Hawa Konipo, Adam Konipo, Aissata Keita

Vous m'avez accueilli les bras ouverts avec respect et gentillesse. Ce travail est le témoignage de ma reconnaissance et de mon estime envers vous. Merci pour tout. Les mots me manquent vraiment. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et santé.

A Professeur Belco Maiga

Cher maître, ça été un grand privilège pour moi de vous avoir comme encadreur, vous qui avez ce souci permanent de transmettre votre savoir et qui le faites à la moindre occasion. Vous nous avez enseigné la rigueur dans le travail tout en créant une atmosphère de convivialité parmi nous. Vous m'avez prodigué de précieux conseils concernant tant la médecine que la vie en général.

Je ne vous serai jamais assez reconnaissant, car à vos côtés, j'ai énormément appris et vous représentez un exemple que j'aimerais suivre. Je vous remercie infiniment et prie Dieu qu'il vous apporte bonheur et santé.

A mon Imam Mohamed Diarra et tous ses compagnons de la mosquée

Vous êtes un exemple à suivre, vous incarnez la religion musulmane.

Votre courage et humanisme font de vous un homme digne de la place que vous occupez. Qu'Allah vous accorde longue vie dans la santé et le bonheur.

A mes collègues de la FMOS ; Moussa Koné, Alhassane Ag Ika, Madou Koné, Barazi Maiga, Amadou Bagna Maiga, Alou Konaté et tous les collègues de la treizième promotion du numéris clausus

Ces huit dernières années n'auraient pu être aussi belles et enrichissantes sans vous. Votre amitié pendant toutes ces longues années ainsi que nos moments de complicité et de candeur font partie de mes plus précieux souvenirs. Avec vous, mes moments joyeux deviennent euphoriques et ceux moroses deviennent plus tolérables. Je vous aime énormément.

A tout le personnel des urgences pédiatriques

Merci pour votre accueil, votre bonne humeur au travail, votre soutien et surtout la disponibilité durant tout mon internat.

A mes chers maîtres des urgences pédiatriques Pr Belco Maiga Pr Adama Dembélé, Pr Elmouloud Cissé, Dr Kalilou Traoré, Dr Bory Traoré

Vous nous avez offert beaucoup d'opportunités, nous vous en remercions.

Nous avons beaucoup appris à vos côtés toujours dans la bonne humeur, nous garderons le souvenir de certains fous rires pendant les visites.

Veillez trouvez ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

A tous les internes et DES du département de pédiatrie

Votre soutien, vos encouragements et vos conseils ont été déterminants tout au long de l'élaboration de ce travail. Vos qualités humaines et votre rigueur dans le travail m'ont donné un environnement de travail agréable. Sachez que je garderai en mémoire tout ce que vous avez fait pour moi. Recevez à travers ces quelques mots ma profonde gratitude et mes sincères remerciements.

A tous les enseignants qui m'ont enseigné depuis mon plus jeune âge et plus particulièrement Monsieur Seydou Maiga, Dr Agassoumane Abdrahamane Maiga

J'ai eu le privilège d'avoir appris de vous la richesse que symbolise le savoir, de m'être imprégné de votre altruisme et d'être rassuré de la noblesse de ce que nous faisons.

A tous le personnel du Cabinet Médical Motherland

Merci pour votre soutien et votre collaboration durant toutes ces années

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et président du jury

Professeur Seybou Hassane Diallo

Maitre de conférences agrégé de Neurologie à la FMOS

Praticien Hospitalier au CHU Gabriel Touré

Titulaire d'un DIU de céphalées et migraine

Titulaire d'un DIU de Neurophysiologie Clinique

Membre de la société Malienne de Neurologie

Membre du consortium H3Africa

Cher maître

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Vos qualités d'homme de science, votre gentillesse, votre modestie envers vos collègues et vos étudiants ont forcé l'admiration de tous. Nous vous prions cher maitre, de recevoir l'expression de notre profonde reconnaissance.

A notre maître et juge de thèse

Pr Adama Dembélé

Pédiatre, praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré

Enseignant Chercheur/Maître de recherche

Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie

Cher maître,

Nous avons beaucoup apprécié votre disponibilité et vos qualités humaines. Nous avons été marqués par la simplicité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail. Votre abord facile et la simplicité de votre accueil dès nos premières rencontres ont suscité en nous une grande admiration. Trouvez ici cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et soyez rassuré de notre reconnaissance.

A notre maître et juge de thèse

Pr Karamoko Sacko

Maître de conférences Agrégé de Pédiatrie à la FMOS

Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré

Diplômé en pathologies fonctionnelles digestives

Responsable de l'unité de pédiatrie II du CHU Gabriel Touré

Responsable de l'unité de nutrition à la pédiatrie du CHU Gabriel Touré

Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie

Cher maître,

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail. Nous avons été touchés par la bienveillance et la cordialité de votre accueil.

Votre amour pour le travail bien fait de vous un maître admiré de tous.

C'est pour nous l'occasion de vous témoigner notre estime et notre respect.

A notre maitre et co-directeur de thèse

Dr Adama Koné

Neurologue

Médecin responsable de la clinique Kaidara de Bamako

Cher maitre

C'est un grand plaisir pour nous de saisir cette opportunité pour vous remercier infiniment pour tous les efforts que vous avez déployés pour améliorer ce travail.

Votre simplicité, votre calme et votre respect, sont quelques-unes de vos qualités que nous avons beaucoup admirées.

Qu'Allah vous assiste dans vos projets et qu'il vous accorde une bonne carrière professionnelle dans la santé.

A notre maitre et directeur de thèse

Pr Belco Maiga

Maître de conférences Agrégé de pédiatrie à la FMOS

Chef de service des urgences pédiatriques du CHU Gabriel Touré

Praticien hospitalier au CHU Gabriel Touré

Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie

Cher maître,

Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations.

L'opportunité nous est ainsi donnée pour vous faire part de l'estime et de l'admiration que nous portons à votre égard.

Vos qualités d'homme de science éclairé, de praticien infatigable, pédagogue averti font de vous un enseignant apprécié de tous.

Recevez cher maitre le témoignage de notre profonde gratitude.

Liste des tableaux

Tableau I : Répartition des malades en fonction du sexe :.....	50
Tableau II: Répartition des patients selon la tranche d'âge	50
Tableau III: Répartition des patients selon la résidence. Erreur ! Signet non défini.	
Tableau IV: Répartition des patients selon la profession du père.	50
Tableau V : Répartition des patients selon la profession de la mère.....	51
Tableau VI : Répartition des patients selon le niveau d'étude du père	51
Tableau VII: Répartition des patients selon le niveau d'étude de la mère.....	51
Tableau VIII: Répartition des patients selon les antécédents personnels.....	52
Tableau IX: Répartition des patients en fonction des antécédents familiaux. ...	52
Tableau X : Répartition des patients selon le terme de la grossesse.	52
Tableau XI : Répartition des patients selon le type d'accouchement.....	53
Tableau XII: Répartition des patients selon l'âge de survenue de la première crise.....	53
Tableau XIII: Répartition des patients selon le type de crise.	53
Tableau XIV: Répartition des patients en fonction de l'examen neurologique.	54
Tableau XV: Répartition des patients selon le développement psychomoteur..	54
Tableau XVI: Répartition des patients en fonction de la topographie des anomalies de l'EEG.	55
Tableau XVII: Répartition des patients en fonction du résultat de la TDM.	56
Tableau XVIII : Répartition des patients en fonction du traitement antiépileptique.....	56
Tableau XIX: Répartition des patients selon les molécules utilisées	56
Tableau XX : Répartition des patients en fonction de l'évolution de la maladie.	Erreur ! Signet non défini.

Liste des figures

Figure 1 : Nourrisson de 7 mois avec SW idiopathique.....	25
Figure 2: Nourrisson de 7 mois avec une lissencéphalie et des spasmes infantiles.	26
Figure 3 : A 16 mois, salve de spasmes indépendants avec récurrence de l'hypsarythmie entre les spasmes successifs d'un salve, typique d'un SW idiopathique.....	27
Figure 4 : A7 mois décharge focale inaugurant une salve de Tracé de veille chez un nourrisson de 6mois avec SW.....	28
Figure 5 : Spasmes chez un patient avec syndrome d'Aicard. Crypto génique montrant une activité continue dite	28
Figure 6: Hypsarythmie fragmentée en sommeil lent chez un patient avec SW idiopathique.....	29
Figure 7:Tracé de veille chez un nourrisson de 4mois avec lissencéphalie, montrant un aspect dit « variante rapide » de l'hypsarythmie. Il y a en fait très peu de pointes.....	30

Abreviations

ACTH :	Hormone adénocorticotrope
EEG :	Electroencéphalographie
CE :	Crise épileptique
CHU :	Centre Hospitalier Universitaire
CMV :	Cytomégalovirus
CRP :	Protéine C Réactive
CScom :	Centre de Santé Communautaire
CSRef :	Centre de Santé de Référence
DES :	Diplôme d'Etude Spécialisée
ETF :	Echographie Transfontanellaire
FMOS :	Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie
GABA :	Acide Gamma-aminobutyrique
GM2 :	Ganglioside
GT :	Gabriel Touré
HIE :	Hypoxo-ischémie
IRM :	Imagerie par résonance Magnétique
ILAE :	International League Epilepsy
NFS :	Numération Formule Sanguine
PET :	Tomographie par émission de Positrons
SI :	Spasme infantile
SEC :	Seconde
SNC :	Système Nerveux Central
SPECT :	Spectrométrie
SW :	Syndrome de West
TDM :	Tomodensitométrie

Table des matières

INTRODUCTION	17
Objectifs	19
Objectif général	19
Objectifs spécifiques	19
I. Généralités	21
1. Historique	21
2. Epidémiologie	22
3. Physiopathologie	23
4. Clinique.....	24
5-ETIOLOGIE	31
6. TRAITEMENT]	34
7. Pronostic et évolution	42
8- Evolution et pronostic	44
METHODOLOGIE.....	47
1. Cadre de l'étude	47
2. Type et période d'étude	47
3. Population d'étude.....	47
4. Echantillonnage	47
Résultats.....	50
Commentaires et discussion	59
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	65
Conclusion	65
RECOMMANDATIONS	66
Références Bibliographiques.....	68

INTRODUCTION

INTRODUCTION

L'épilepsie est une affection neurologique chronique définie par la répétition, en général spontanée, à moyen terme, de crises épileptiques (CE) [1].

Le syndrome de West (SW) est une encéphalopathie épileptique sévère spécifique du nourrisson se définissant par l'association de spasmes infantiles, l'arrêt ou la régression du développement psychomoteur et une hypersarythmie à l'électroencéphalogramme (EEG) [1,2]. Chacune des trois composantes est très variable, en particulier selon le type étiologique (SW secondaire, crypto génique ou idiopathique). Les causes sont diverses et sont principalement représentées par l'encéphalopathie hypoxo-ischémique, la sclérose tubéreuse de Bourneville et les malformations corticales.

Le syndrome de West est la plus fréquente des encéphalopathies épileptiques [3]. L'incidence est rapportée entre 2,9 et 4,5 pour 100000 naissances vivantes dans le monde avec une prédominance masculine [4]. Dans les années 80, l'incidence du SW a été mesurée entre 1,6 et 2,9/10 000 naissances vivantes aux Etats Unis et entre 2,5 et 4,2/10 000 naissances vivantes en Europe (Danemark, Finlande) [5, 6]. Dans une étude sénégalaise réalisée en milieu scolaire chez les enfants âgés de moins de 10 ans [3], la prévalence a été estimée à 21 pour 1000 habitants. Les moyens thérapeutiques sont limités car il y'a peu d'antiépileptiques efficaces sur ce type d'épilepsie. Le pronostic est fortement lié à la maladie causale mais également au délai de diagnostic et d'instauration de thérapie adéquate. Le traitement des spasmes a été, de façon empirique, une corticothérapie utilisant en particulier l'hormone adénocorticotrope (ACTH). L'effet potentiellement spectaculaire sur les spasmes infantiles, a été rapporté, avec un arrêt des crises, une amélioration du comportement ainsi qu'une normalisation de l'EEG [7].

Au Mali, il y a peu de données factuelles assez fiables sur le syndrome de West. Ceci est dû au nombre limité d'études sur l'ampleur de la maladie dans la population générale. Cette raison justifie la réalisation de ce travail et nos objectifs sont :

OBJECTIFS

Objectifs

Objectif général

Etudier les aspects cliniques, épidémiologiques et électroencéphalographiques du syndrome de West chez les enfants de 1 mois à 5 ans à la clinique médicale Kaidara.

Objectifs spécifiques

- 1-Déterminer la fréquence du syndrome de West à la clinique médicale Kaidara
- 2-Décrire les aspects cliniques, épidémiologiques et électroencéphalographiques du syndrome de West
- 3-Determiner les modalités de prise en charge du syndrome de West à la clinique médicale Kaidara
- 4-Determiner le pronostic à court terme des enfants atteints du syndrome de West, suivis à la clinique médicale Kaidara.

GENERALITES

I. Généralités

1. Historique [8, 9, 10]

Le syndrome de WEST fut décrit la première fois par un chirurgien anglais William James West (1793-1848). Ses premières observations ont été rapportées la première fois en 1841 dans la revue the Lancet, décrivant les spasmes chez son propre fils, qui était âgé d'environ 4 mois à cette époque. Il les a nommés <<tics de Salaam>> (décrivant de l'arabe).

Le docteur West a décrit ceci dans sa lettre, adressée au rédacteur en chef<<Monsieur, je prie...d'attirer l'attention de la profession médicale sur des espèces très rares et singulières de convulsions particulières aux enfants de bas âge. Comme le seul cas dont j'ai été témoin est mon propre enfant, je serais reconnaissant à n'importe quel membre de la profession médicale qui pourrait me fournir des informations sur ce sujet>>.

Dans les 100 années suivantes, cependant la maladie est demeurée dans l'obscurité, la négligence et les idées fausses.

Une recherche bibliographique étendue effectuée par Gastaut et Coll, a montré que quelques articles seulement ont suivi la description historique du docteur West, environ un article par décennie entre 1840 et 1920, et 18 articles par décennie entre 1920 et 1950.

Parmi ces articles, les contributions les plus distinguées étaient des observations cliniques détaillées faites par Asal et Moro (1925) et Zellweger (1948).

Un regain d'intérêt scientifique au niveau mondial a été déclenché par la découverte de l'hypsarythmie sur l'EEG par Gibbs en 1952 et de l'effet thérapeutique de l'ACTH par Sorel et Dusaucy-Bauloye en 1958.

Au Japon, c'est Katsutaka Takagi qui a rapporté pour la première fois, en 1903, quatre cas de SW apparent.

Une revue de la littérature classique japonaise par Yukio Fukuyama a indiqué 13 cas fortement probables de SW publiés dans 8 journaux scientifiques jusqu'à 1945.

Sur le plan nosologique, Gastaut et ses collègues seraient les premiers qui ont employé, officiellement, le terme <<syndrome de West>> ; en effet, la monographie qu'ils ont compilée en 1964 porte le sous-titre de <<syndrome de West>>.

2. Epidémiologie [4, 5]

L'incidence va de 2,9 à 4,5 pour 100.000 naissances vivantes, selon les différentes études sans changement significatif sur une période de 5 ans. 60% des patients sont des garçons.

En Slovénie, l'incidence est semblable à celle de certaines régions des Etats-Unis mais plus faible que celle de Finlande ou de Suède.

Le syndrome de West présente 25% de tous les types d'épilepsies qui débutent dans la première année de vie, et il affecte la moitié des enfants qui présentent une épilepsie sévère.

La prévalence, c'est-à-dire la proportion des sujets atteints de la maladie dans une population donnée à un instant précis, et de 1,4 à 2 pour 10.000 enfants. La diminution du taux de prévalence comparée à l'incidence peut être attribuée à la mortalité relativement haute, l'évolution des spasmes à d'autres crises et l'absence des études étendues aux grands enfants.

Les spasmes infantiles débutent presque exclusivement au cours de la première année de vie et plus particulièrement entre 3 à 10% des cas. Dans 75 à 85% des cas, le syndrome de West est symptomatique d'une lésion cérébrale sous-jacente. Le nombre de syndrome de West crypto-géniques a considérablement diminué avec l'avènement de moyens diagnostiques de plus en plus performants : 40% en 1979 d'après Lancy et Perry contre 13% en 1988 pour Glaze et Coll, ou 25% pour Dulac et al, en 1987.

La mortalité est de 3 à 4%, elle survient notamment les deux premières années de vie et est souvent due à la pathologie sous-jacente.

3. Physiopathologie [10 ; 11 ; 12]

Le syndrome de West s'associe à diverses anomalies du développement du système nerveux ; sa physiopathologie varie en fonction de la pathologie causale. Le début des investigations concernant la physiopathologie du SW remonte probablement à 1911 (Volland) par ses études visant une corrélation anatomo-pathologiques des spasmes infantiles.

En 1964, Bignami et Col ont conclu que les lésions cérébrales telles que celles rencontrées dans la pachygyrie, la STB et le syndrome de Down, sont incriminées dans la genèse du SW.

En 1974, Huttenlocher a découvert une croissance défectueuse de la dendrite corticale dans les pièces d'autopsie de 4 cas de SW.

En 1965, le japonais Okuyama K. a incriminé une participation cérébrale diffuse, tandis que ses compatriotes Morimatsu et Satoh documentèrent, en 1983 des lésions dysplasiques ou destructives du cortex cérébral, du thalamus et du tronc cérébral.

En 1985, Meencke et Gerhard ont affirmé que deux tiers des cas de SW pourraient être considérées comme épilepsie d'origine fœtale caractérisée par des lésions dysplasiques ou destructives du cortex cérébral.

En 1987, Jellinger a identifié la présence lésions variées : des dysgénésies cérébrales embryo-fœtales incluant la lissencéphalie dans la forme classique de la STB, des troubles métaboliques congénitaux, des lésions périnatales et post-natales dans le cas de l'encéphalopathie hypoxo-ischémique (HIE) due à des lésions périnatales ou post-natales et des lésions cérébrales aiguës d'origine vasculaire ou inflammatoire.

Récemment, la neuro-imagerie et l'étude anatomo-pathologique des pièces anatomiques réséquées chirurgicalement ont fréquemment révélé une dysplasie focale ou une micro dysgénésie isolée dans le cortex cérébral des enfants atteint de SW.

De nouvelles techniques d'imagerie cérébrale, telle que l'IRM cérébrale séquentielle qui a permis de montrer un retard de myélinisation ou des lésions

occultes, la tomographie par émission de positrons (PET) qui peut détecter un hypo métabolisme glucosé cortical et frontal ou l'immunohistochimie qui a permis de montrer une expression réduite de la tyrosine hydroxylase et tryptophane hydroxylase témoin d'un dysfonctionnement des neurones catécholaminergiques et sérotoninergiques.

4. Clinique

a- La triade clinique [11 ; 12]

Début : 50 à 70% Débutent entre 3 et 7 mois, le pic des âges de début. Il a été rapporté des cas débutant dès la naissance et d'autres jusqu'à l'âge de 5 ans, les cas dus à une autre postnatale débutant plus tard que ceux dus à une cause prénatale.

Les spasmes sont souvent la manifestation inaugurale, ils sont isolés avant de se répéter en salves.

La détérioration psychomotrice, surtout perte du contact visuel et hypotonie axiale, ou d'autres types de crises peuvent précéder la survenue des spasmes durant plusieurs semaines, et le syndrome de West est la plus fréquente de détérioration psychomotrice chez le nourrisson.

b. Type de crise

Les spasmes sont des mouvements axiaux brefs, durant de 0,2 à 2 sec, plus souvent en flexion qu'en extension ou qu'en mixte, associant flexion des membres supérieurs et extension des membres inférieurs.

Dans tous les cas, l'enregistrement électromyographique montre une contraction simultanée des muscles fléchisseurs et extenseurs.

Cliniquement, la contraction peut ne concerner que le cou ou même simplement comporter une élévation des yeux.

Les spasmes toniques durent plus longtemps, la contraction axiale étant d'une phase tonique durant jusqu'à 10 sec.

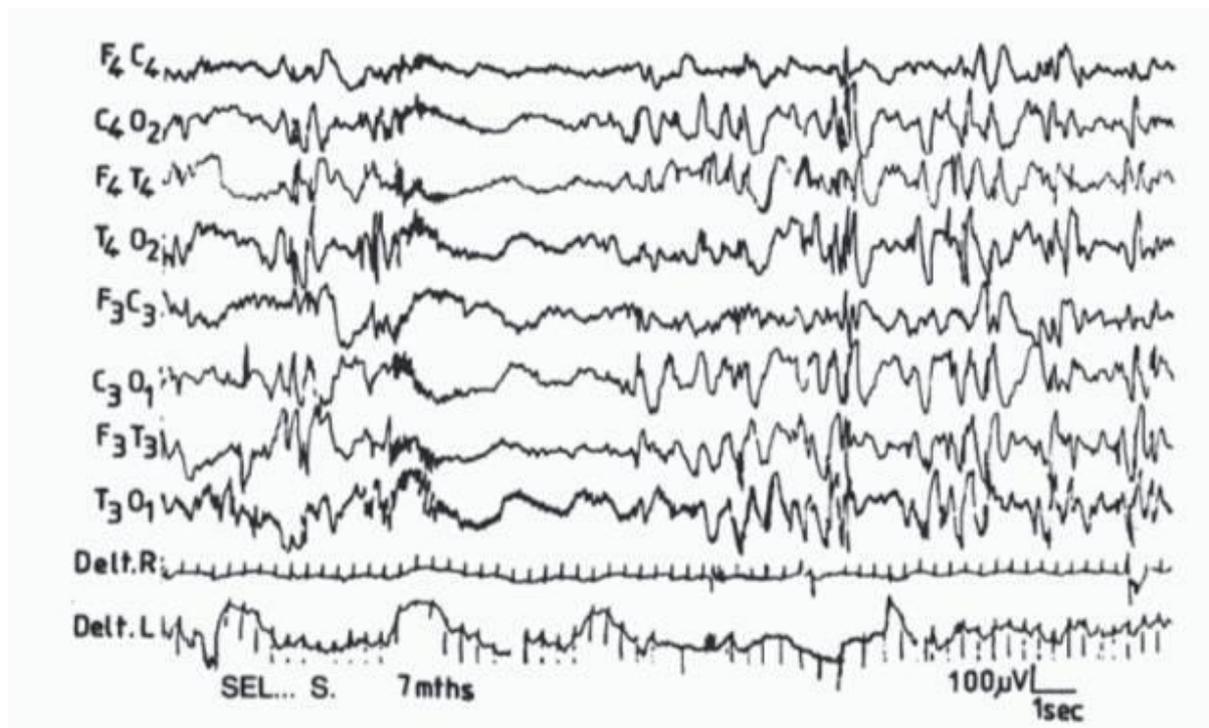


Figure 1 : Nourrisson de 7 mois avec SW idiopathique [11].

Au début de la maladie, les spasmes sont souvent discrets avant de devenir plus intenses, et ceci peut contribuer à retarder le diagnostic.

La vidéo permet souvent de déceler s'il y a une asymétrie des yeux, de la tête ou des membres, et une telle asymétrie a une valeur d'orientation étiologique, de la même façon qu'une rotation complexe des yeux, des mouvements nystagmoïdes ou des automatismes.

Les spasmes sont généralement groupés en salves de 20 à 40, parfois jusqu'à 100, se répétant toutes les 5 à 30 sec, et l'enfant présente d'une à plus de 10 salves par jours.

La somnolence, les soins la tétés sont parfois des facteurs déclenchant, et ils surviennent plus souvent à la veille que durant le sommeil.

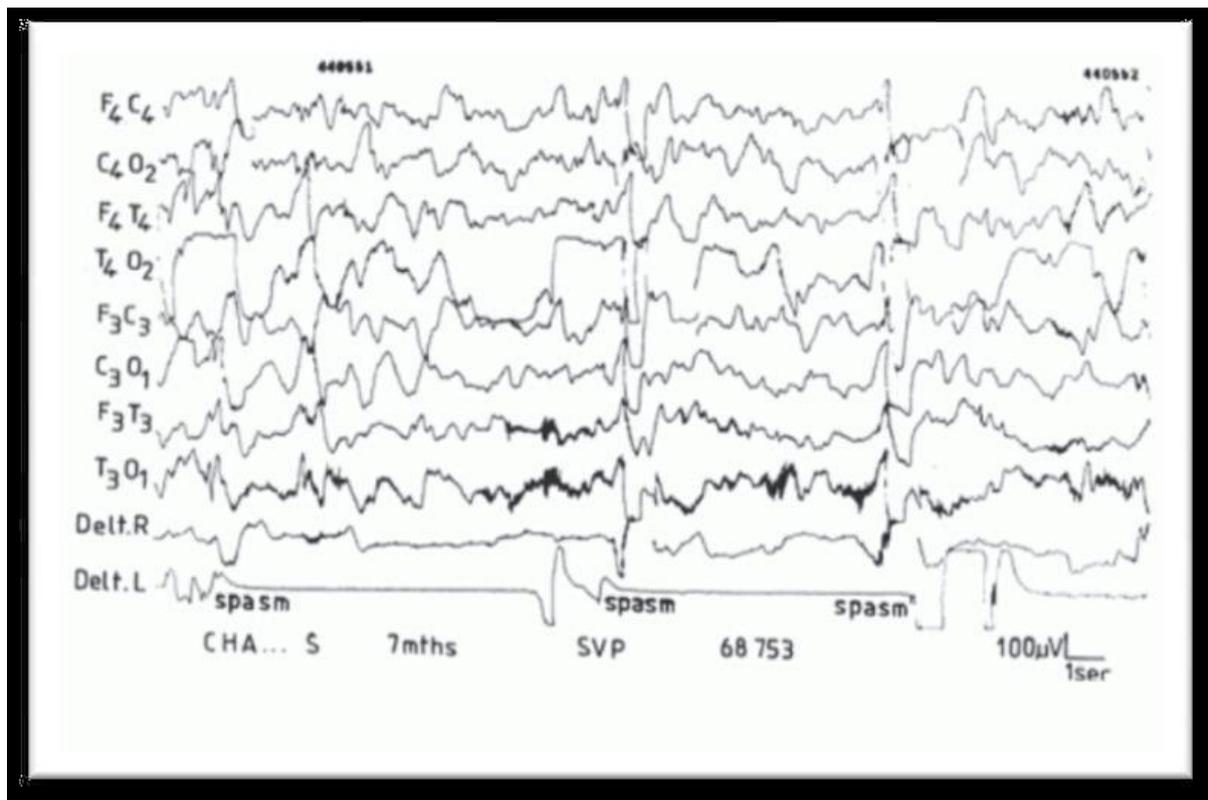


Figure 2: Nourrisson de 7 mois avec une lissencéphalie et des spasmes infantiles [11].

Salve de spasmes réalisant une onde lente de grande amplitude, disparition de l'activité interictale ample dans l'intervalle des spasmes.

L'EEG au cours d'un spasme montre une activité généralisée rapide de bas voltage ou une onde lente de grande amplitude.

Dans 13% des cas, il n'y a aucune anomalie EEG durant le spasme. Dans les spasmes asynchrones ou asymétriques, c'est le côté qui initie le spasme qui indique le côté de la lésion cérébrale.

Il reste difficile de préciser si la salve constitue une crise unique ou une série de crises indépendantes.

Les parents remarquent souvent un changement de comportement avant le début de la salve, suggérant qu'une décharge paroxystique avant le premier spasme, initie l'épisode paroxystique qui comporte alors l'ensemble de la salve, et la disparition de l'activité dite « inter critique » entre les spasmes consécutifs est cohérente avec une telle hypothèse.

Dans d'autre cas, l'enregistrement polygraphique montre une réapparition des anomalies paroxystiques entre les spasmes consécutifs. Cette différence pourrait

avoir une signification étiologique. Une décharge focale peut précéder, suivre ou accompagner la salve.

Cette association au cours d'un même épisode ictal concerne diverses étiologies, pas seulement les malformations et les lésions cérébrales graves ; bien que l'évolution soit souvent défavorable, ceci n'est pas toujours le cas. Dans 12 à 42,3% des cas il y a d'autres types de crises qui sont généralisées toniques ou focales.

Des convulsions occasionnelles liées à la présence d'une lésion, cause même des spasmes, doivent être distinguée des crises qui inaugurent l'épilepsie, avant la survenue des premiers spasmes.

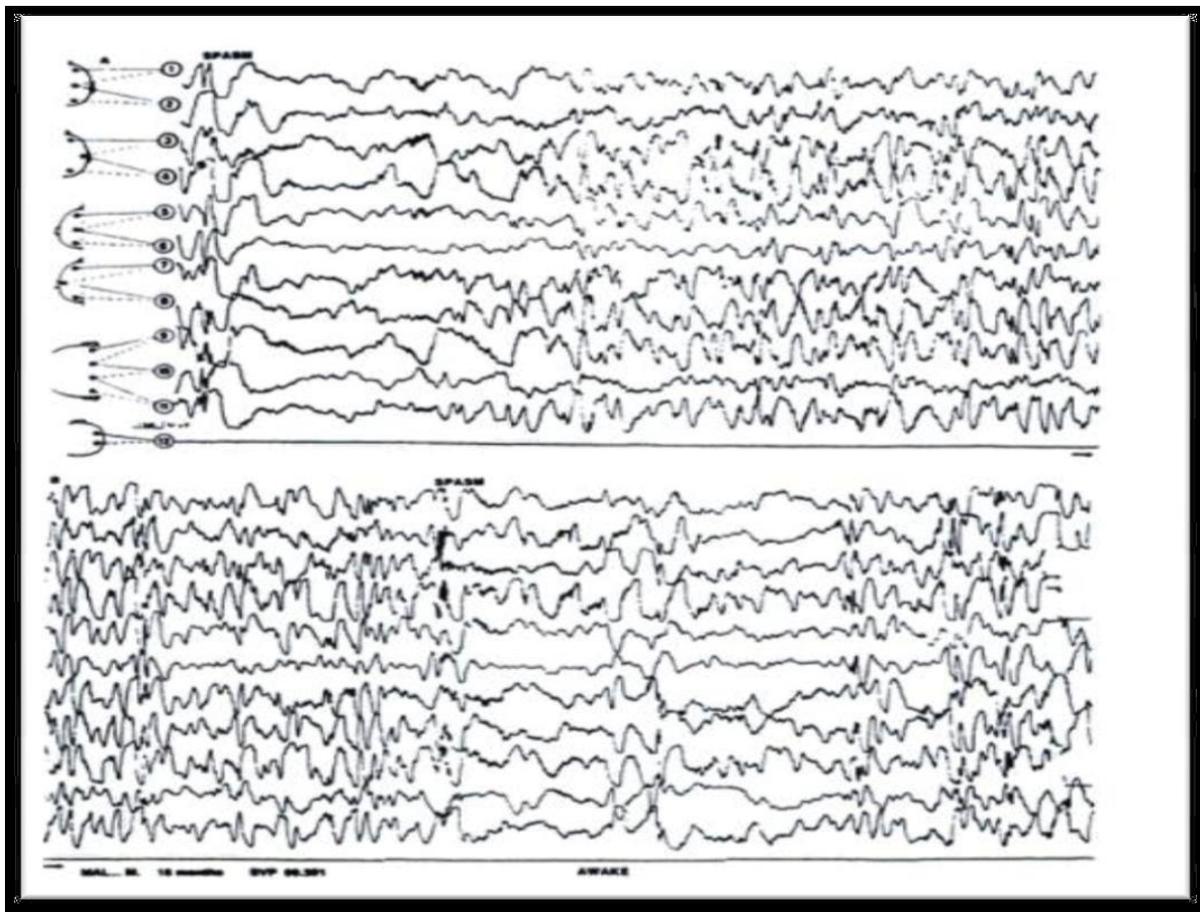


Figure 3 : A 16 mois, salve de spasmes indépendants avec récurrence de l'hypsarythmie entre les spasmes successifs d'un salve, typique d'un SW idiopathique [12].

Développement psychomoteur : Avant les premiers spasmes, il peut être soit normal soit anormal, selon l'étiologie. Une détérioration est habituelle au début affectant volontaire, et éventuellement de la poursuite oculaire, mais certains patients continuent à faire des progrès, bien que ceux-ci soient plus lents

qu'avant la maladie. L'évolution psychomotrice à une valeur pronostique, l'évolution ultérieure étant meilleure chez les enfants sans perte de la poursuite oculaire. Il y avait dans tous les cas un déficit conjugué de l'attention visuelle et des capacités cognitives.

33 à 89% des nourrissons ont des signes neurologiques moteurs, diplégie, tétraplégie, ataxie, athérose ou une microcéphalie, dus aux lésions cérébrales responsables du syndrome de West, et non à l'épilepsie elle-même. Cécité et surdité doivent être interprétées avec attention, car elles peuvent être périphériques liées à la cause de l'épilepsie, ou corticales, résultant alors de l'épilepsie elle-même.

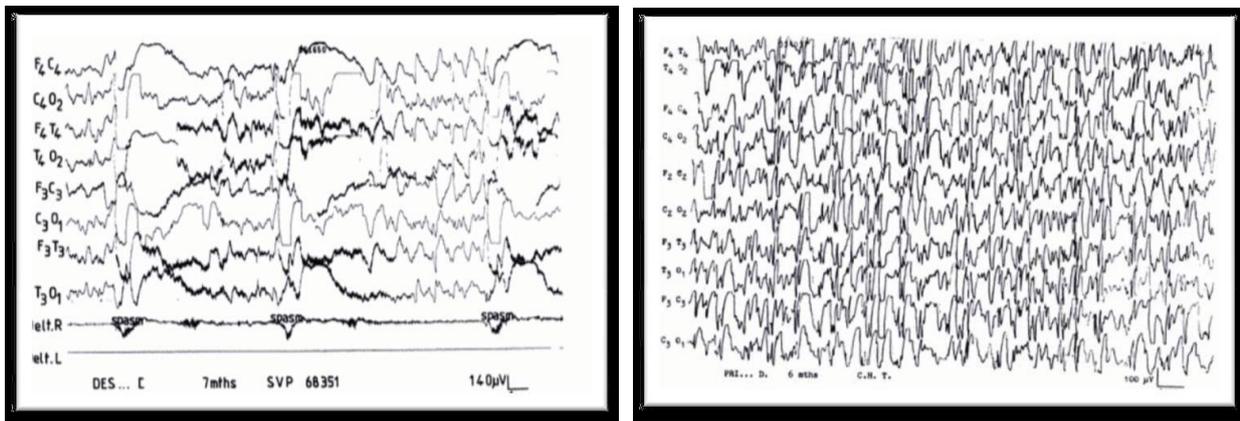


Figure 4 : A7 mois décharge focale inaugurant une salve de Tracé de veille chez un nourrisson de 6mois avec SW [12].

Figure 5 : Spasmes chez un patient avec syndrome d'Aicard. Crypto génique montrant une activité continue dite

« Chaotique » de pointes et d'ondes lentes delta-thêta

Sur toutes les dérivation, typique de l'hypsarythmie [12].

EEG inter critique : L'aspect caractéristique connu sous le terme « hypsarythmie » réalise « une activité d'ondes lentes et de pointes irrégulières, changeant à chaque instant de durée et de topographie, semblant par moments être focales, puis semblant être multifocales, et à d'autres moments encore devenant généralisées, mais sans jamais prendre un aspect répétitif rythmique

semblable à l'aspect du « petit mal variant ». Cette activité anormale est presque continue... »

Ces images peuvent donner un aspect chaotique qui est continu durant la veille, tandis que pendant le sommeil, il y a une augmentation des pointes et poly pointes, et une tendance à la synchronisation, avec une fragmentation de l'activité hypersyrmique.

Au début, l'hypsarythmie peut n'exister que durant la somnolence et le sommeil léger. Dans le sommeil à ondes lentes, l'hypsarythmie est fragmentée, faite de bouffées qui durent de 1 à 3 secs, alternant avec des périodes de tracé quasi normal pouvant durer quelques secondes. La durée du sommeil paradoxal est réduite, et au cours de celui-ci l'activité paroxystique est souvent réduite.

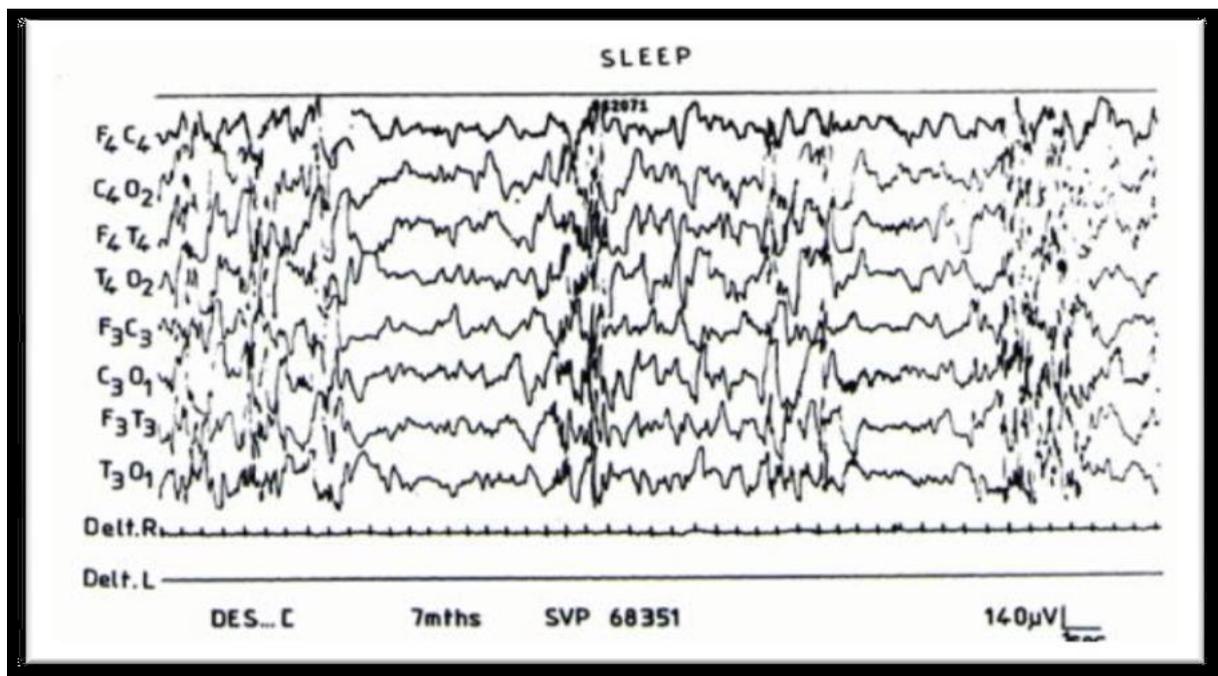


Figure 6: Hypsarythmie fragmentée en sommeil lent chez un patient avec SW idiopathique [12].

Des tracés hypersyrmiques « atypiques » ou « modifiés » ont été rapportés : les pointes peuvent être beaucoup plus synchrones, notamment chez l'enfant plus âgé. L'aspect hypersyrmique peut être asymétrique ou même unilatéral. Certains tracés montrent des périodes de grande réduction de l'amplitude et de l'activité qui durent de 2 à 10 sec, sont parfois difficiles à distinguer du tracé dit de « suppression-burst », et apparaissent en particulier durant le sommeil à ondes

lentes. Une prédominance de l'activité lente avec peu de pointes caractérise la variante dite « lente », tandis qu'il a également été rapporté une variante dite « rapide ». L'hypsarythmie classique est aisément reconnue, et ceci contraste avec le qualificatif « chaotique » habituellement donné à ce tracé.

Les salves des spasmes sans hypsarythmie débutant dans la première année de vie constituent un sous-groupe habituellement pharmaco résistant.

Certaines corrélations avec la neuropathologie rendent compte en partie de la diversité des tracés. Il est fréquent que les patients avec syndrome de West symptomatique n'aient pas d'hypsarythmie typique.

L'agyrie produit des rythmes rapides et l'hémimégalencéphalie et le syndrome d'Aicardi un tracé de « suppression-brust » asymétrique. Les ondes lentes sont volontiers focales dans la maladie de Bourneville, tandis qu'elles sont généralisées dans les formes crypto géniques, avec un aspect intermédiaire dans les suites d'une souffrance périnatale. N'importe quelle lésion focale, y compris une porencéphalie peut donner des ondes lentes focales.

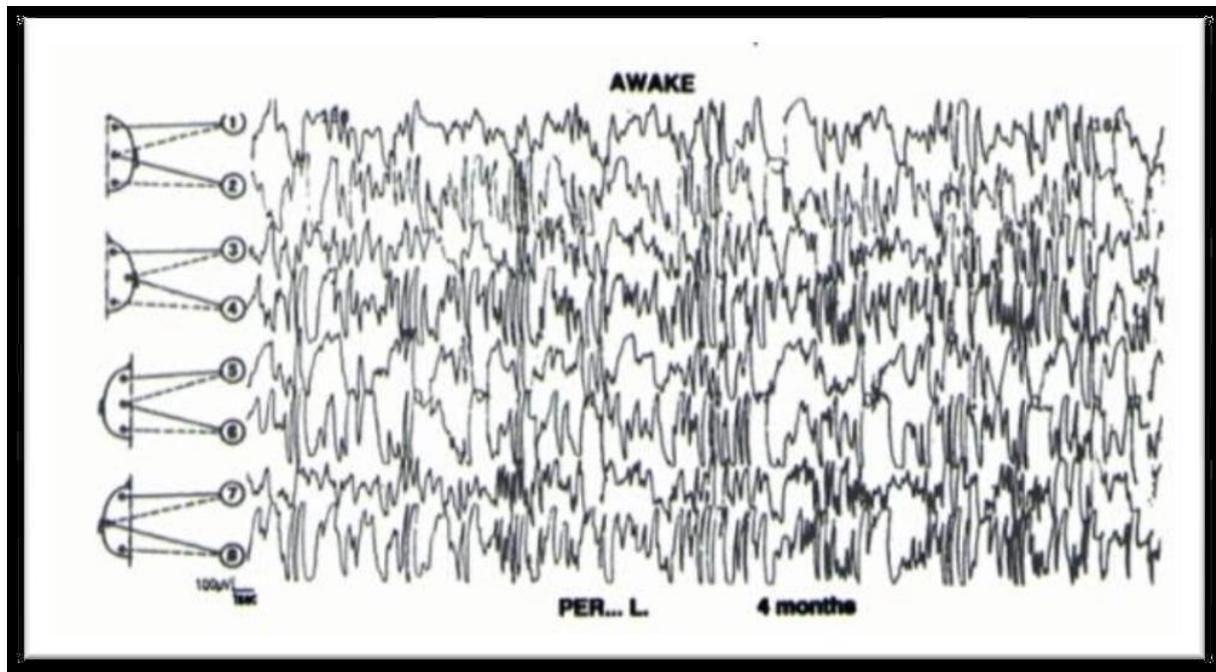


Figure 7: Tracé de veille chez un nourrisson de 4 mois avec lissencéphalie, montrant un aspect dit « variante rapide » de l'hypsarythmie. Il y a en fait très peu de pointes [12].

Le cycle veille sommeil modifie l'hypsarythmie : elle est fragmentée durant le sommeil lent et vers la fin de la phase de sommeil paradoxal l'activité devient

presque normale. Une augmentation significative de la synchronisation apparaît avec l'âge et avec les phases successives du sommeil.

Le tracé inter critique est variable, certains de ses aspects étant dus à la pathologie sous-jacente et d'autres à l'épilepsie elle-même. L'âge et le stade de sommeil interviennent également.

Tous les patients n'ont pas une hypsarythmie. Près de 33% n'en ont pas. Dans les causes périnatales, il y a souvent des anomalies focales ou multifocales avant l'apparition de l'hypsarythmie. En pratique, l'absence de pointes chez un patient suspect d'avoir un syndrome de West nécessite un enregistrement des spasmes et de répéter l'EEG 2 semaines plus tard.

5-ETIOLOGIE [13 ; 14 ; ; 24]

Les spasmes infantiles ont été classés en spasmes symptomatiques et cryptogéniques par l'ILAE (International League Epilepsy) en 1989, *mais la plupart des auteurs décrivent une troisième catégorie d'enfants* présentent des spasmes dits idiopathiques (parfois inclus dans le groupe des enfants aux spasmes cryptogéniques).

Chez ces patients, le développement psychomoteur avant le début des spasmes est parfait, les spasmes sont symétriques et à l'EEG, l'hypsarythmie est typique. Ces enfants ont, en général, une évolution cognitive favorable.

L'ILAE a récemment révisé cette classification des épilepsies ; ainsi, actuellement, les spasmes devraient être définis comme d'origine génétique, structurelle ou métabolique ou enfin d'origine inconnue.

Cette classification répond à la volonté de la commission de classification d'avoir une classification plus pragmatique.

Jusqu' à présent, la plupart des études sur les spasmes infantiles utilisent toujours l'ancienne classification.

Quinze pour cent des enfants présentent des spasmes cryptogéniques, c'est à dire sans atteinte neurologique préexistante ni étiologique reconnue. Enfin, 5 à 10/100 des enfants ont des spasmes idiopathiques.

Les spasmes symptomatiques (75 à 88%) sont caractérisés par l'existence de signes évocateurs de lésions cérébrales préexistante (retard psychomoteur, présence de symptômes neurologiques, anomalies iconographiques, ou présence d'un autre type de crise) ou alors par l'existence d'une étiologie connue. Il existe plus de 200 causes recensées de spasmes. Les principales causes de spasmes symptomatiques peuvent être : les syndromes neuro-cutanés, les malformations cérébrales, les séquelles d'anoxo-ischémie, les anomalies innées du métabolisme, les anomalies génétiques, les infections anténatales et les encéphalopathies post-natales.

a- Les syndromes neuro-cutanés

Les spasmes infantiles peuvent être secondaires à des phacomatoses, et particulièrement la sclérose tubéreuse de Bourneville, mais aussi la neurofibromatose de Recklinghausen et la maladie de Sturge Weber.

La sclérose tubéreuse de Bourneville est très pourvoyeuse de spasmes infantiles, en effet 25 à 40% des enfants touchés présenteront des spasmes et représentent à eux seuls 7 à 13% des causes de *spasmes*.

b- Les malformations cérébrales

Un quart des malformations corticales étendues se compliquent de spasmes infantiles.

Dans 2/3 des cas, ces spasmes sont précédés ou associés à des crises partielles. Parmi les malformations cérébrales responsables de spasmes infantiles, les agénésies du corps calleux dont le syndrome d'Aicardi, les holoprosencéphalies, les malformations corticales et les anomalies de migration neuronales, les anomalies de gyration, sont particulièrement représentées. Parmi les anomalies de gyration, dont les polymicrogyries, les spasmes sont la première cause de crise généralisée (45% des patients avec crises généralisées et polymicrogyrie).

c- L'anoxo-ischémie périnatale

L'anoxo-ischémie périnatale est classiquement une cause de spasmes infantiles. Les lésions retrouvées peuvent être des lésions porencéphaliques ou des lésions cérébrales plus diffuses, leucomalacies périventriculaires, ou atrophie cérébrale

diffuse. Quelle que soit la cause, le pronostic neurologique à terme est toujours mauvais si les spasmes sont pharmaco résistants.

d-Les erreurs innées du métabolisme

Elles sont rarement en cause, mais doivent être systématiquement envisagées. Plus de 25 maladies métaboliques peuvent provoquer des spasmes infantiles. Les principales causes sont : les amino-acidopathies (phénylcétonurie principalement), les aciduries organiques (comme les aciduries méthylmaloniques et propioniques, les leucinoses, les maladies mitochondriales, les anomalies d'oxydation des acides gras, les pathologies lysosomales (principalement la mucopolysaccharidose de type 1) et les anomalies du métabolisme du cuivre (maladie de Menkès), ou encore les hyperglycémies sans cétose ou les épilepsies pyridoxino-dépendants. Dans les formes à début néonatal, ces épilepsies avec spasmes se présentent alors le plus souvent comme une encéphalopathie myoclonique précoce.

Les spasmes dans la phénylcétonurie sont devenus rares depuis la mise en place en France du dépistage systématique à la naissance. Une étude japonaise révèle que 12/100 des enfants de leur série de phénylcétonurie présente un syndrome de West. Aucun des enfants ayant bénéficié d'un régime pauvre en phénylalanine avant 3 mois n'a présenté de spasmes, alors que respectivement 11% et 16% des enfants placés sous régime entre 3 et 12 mois et après 12 mois développent des spasmes infantiles. Les autres causes d'hyperphénylalaninémie dites « malignes » peuvent aussi être responsables de spasmes infantiles comme le déficit en dihydrobioptérines réductases.

L'acidurie méthyl malonique et l'acidurie propionique sont les deux aciduries organiques principalement décrites comme pourvoyeuses de spasmes

Dans les maladies mitochondriales, le déficit en pyruvate déshydrogénase peut provoquer des spasmes infantiles, mais seulement 7 cas sont décrits dans la littérature.

De même, les enfants atteints de pathologies lysosomales, comme la mucopolysaccharidose de type 1 ou encore la gangliosidose à GM2 peuvent développer un syndrome de West.

Parmi les pathologies de métabolisme de cuivre, la maladie de Menkès, liée à un déficit de transport de cuivre est responsable d'une encéphalopathie avec retard psychomoteur et épilepsie

L'épilepsie de la maladie de Menkès évolue avec le temps, caractérisée le plus souvent initialement par des crises partielles, puis des spasmes et enfin des crises myocloniques et multifocales après 2ans.

e- Les causes génétiques

Certaines causes génétiques sont liées à des pathologies déjà identifiées comme les syndromes neuro-cutanés D'autres viennent des analyses génétiques effectuées dans des contextes plus larges d'encéphalopathie épileptiques On retrouve, plus souvent, des gènes codant pour des canaux transmembranaires ou pour les voies de migrations neuronales

f- Les causes infectieuses et traumatiques

Les infections prénatales comme les infections à CMV, la toxoplasmose et la rubéole sont responsables de lésions cérébrales dont les spasmes infantiles seront symptomatiques. On trouve aussi parmi les spasmes infantiles les causes infectieuses (méningite et encéphalite), les atteintes post traumatiques et les lésions hémorragiques (HDS).

6. TRAITEMENT [25 ; 26 ;27 ;28 ;29 ; 30 ;31 ;32 ; 33 ;34 ; 35 ;36 ; 37 ;38 ; 39 ;40 ;41 ;42 ;43 ;44 ;45 ;46 ;47 ;48 ;49 ;50 ;51 ;52 ;53 ; 54]

a- les corticoïdes

En 1958, l'effet de l'ACTH comme traitement des spasmes infantiles a été décrit comme spectaculaire avec un arrêt des spasmes, une normalisation de l'EEG et une amélioration du comportement.

Le mode d'action des corticoïdes sur les spasmes infantiles reste imparfaitement compris. Ces traitements ont été initialement utilisés empiriquement. Des études

ont récemment rapporté une modification du taux des différents acides aminés dans le liquide céphalorachidien (élévation du GABA).

Le traitement de référence de la corticothérapie par ACTH hautes doses, mais l'American Academy of Neurology après analyse de la littérature préconise l'utilisation de l'ACTH faibles doses comme alternative à l'ACTH hautes doses dans le traitement des spasmes infantiles.

Les stéroïdes comportent de nombreux effets secondaires, relatés chez les enfants présentant des spasmes infantiles. Ceux-ci sont principalement liés à l'immunodépression induite (risque infectieux), mais aussi une hypertension artérielle, des cardiopathies hypertrophiques, une ostéoporose ainsi que des anomalies métaboliques (hypokaliémie) et une hyperexcitabilité ou agitation.

Ces effets secondaires surviennent le plus souvent après plusieurs jours de traitement. Il est nécessaire de surveiller régulièrement la tolérance clinique et biologique de ces traitements, sans se limiter à une surveillance des premiers jours, et de la poursuivre jusqu'à l'arrêt de la corticothérapie.

Cette thérapeutique est donc devenue le traitement de référence des spasmes infantiles. Cependant, du fait de leurs nombreux effets secondaires, beaucoup d'autres ont cherché d'autres molécules pour améliorer la prise en charge des spasmes infantiles. Actuellement en Europe, les corticoïdes per os, comme la méthylprednisolone et hydrocortisone sont préférentiellement utilisés car ils sont mieux tolérés.

b- Le vigabatrin

Depuis les années 1990, le vigabatrin a montré son efficacité dans les spasmes infantiles. Ce traitement est utilisé principalement en Europe, et représente le traitement de première intention en France.

Il s'agit d'un antiépileptique GABAergique. Il agit en inhibant la dégradation du GABA dans la fente synaptique (par inhibiteur de la GABA-transaminase). On observe alors une élévation du taux de GABA, le principal neurotransmetteur inhibiteur.

Le vigabatrin a été comparé à la corticothérapie. Il s'est révélé plus efficace chez les patients présentant des spasmes symptomatiques avec une sclérose tubéreuse de Bourneville ou une malformation cérébrale. Néanmoins, il ne semble pas réduire les crises partielles chez ces patients.

Quant aux corticoïdes, ils se sont avérés plus efficaces dans les spasmes secondaires à une anoxo-ischémie périnatale.

Enfin une étude randomisée, multicentrique, a testé l'efficacité du vigabatrin en première intention et en monothérapie. Dans cette étude, les spasmes cèdent chez 54% des patients et ce dans un délai de 3,5 jours.

La réponse a été plus importante chez les enfants présentant des spasmes cryptogéniques (71%). Les enfants de ce groupe n'ayant pas répondu au traitement ont nécessité l'adjonction d'hydrocortisone, et aucune rechute n'a été observée.

En revanche, chez les patients présentant des spasmes symptomatiques, seuls 38% ont répondu au traitement par vigabatrin en monothérapie.

Le vigabatrin comporte comme principaux effets secondaires, une somnolence transitoire ou une agitation importante à l'introduction du traitement, mais surtout une réduction du champ visuel circonférentiel. Ce rétrécissement du champ visuel débute en nasal, puis on observe un rétrécissement concentrique et bilatéral, symétrique. Il est le plus souvent asymptomatique et l'acuité visuelle est toujours conservée. La prévalence serait de 16 à 20/100 chez l'enfant.

Des anomalies à l'IRM ont été décrites chez les patients sous vigabatrin à type d'hypersignaux T2 des pallidi, des thalami, des noyaux dentelés et des pédoncules cérébraux. Ces anomalies semblent transitoires. Elles ne sont pas décrites dans les populations d'enfants plus grands traités par vigabatrin, et semblent toucher préférentiellement les enfants plus jeunes et traités par de hautes doses. La physiopathologie de ces anomalies n'est pas connue.

En Amérique du nord, la prescription de vigabatrin est limitée aux cas de syndrome de West symptomatique d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

c- L'acide valproïque

Il s'agit d'un traitement antiépileptique à large spectre. Une étude prospective, a rapporté un taux de réponse de 27% à l'acide valproïque chez des enfants présentant des spasmes symptomatiques et cryptogéniques et si la posologie était augmentée jusqu'à 100 mg/kg/jour, ce taux s'élevait à 50/100 en 4 semaines de traitement.

Les principaux effets secondaires de l'acide valproïque sont les troubles gastro-intestinaux, la prise de poids, l'ataxie, l'hyperammoniémie, la thrombocytopénie (7/22) et l'élévation des enzymes hépatiques. Le risque de décompensation aigue d'une pathologie métabolique chez un nourrisson doit être considéré avant sa prescription. Dans certains pays anglo-saxons, il n'est pour cette raison, que rarement prescrit dans cette tranche d'âge.

d- Le topiramate

Le topiramate a montré son efficacité pour réduire le nombre de crises toniques et atoniques chez les enfants présentant un syndrome de Lennox Gastaut, ainsi que sur la sévérité des crises.

Du fait de l'évolution des spasmes infantiles vers un syndrome de Lennox Gastaut ou vers une épilepsie partielle, le topiramate a été testé chez les enfants ayant des spasmes infantiles pharmaco-résistants.

Une étude pilote a été effectuée chez 11 enfants présentant des spasmes résistants à au moins deux lignes de traitement. Dans cette étude, 45% des enfants ne présentaient plus de spasmes et chez 82% le nombre de spasme était réduit de plus de 50%.

Le topiramate était introduit assez rapidement, puisqu'il était débuté à 25 mg/jour et que l'augmentation s'effectuait de 25 mg tous les 2-3 jours. La posologie maximale administrée était de 24 mg/kg/j, puis 50 mg/kg/j lors du suivi à long terme, alors qu'il est actuellement préféré une posologie inférieure à 20 mg/kg/j pour améliorer la tolérance. Par ailleurs, ce traitement doit être introduit de façon très progressive (0,5 mg/kg/j tous les 15 jours).

Le topiramate est souvent utilisé en troisième ou quatrième ligne de traitement dans les spasmes infantiles pharmaco-résistants.

e-Nouvelles molécules antiépileptiques

Le Felbamate :

Ce traitement antiépileptique, initialement développé comme une molécule d'indication large, a vu son indication se restreindre aux encéphalopathies épileptiques pharmaco-résistants et en particulier au syndrome de Lennox-Gastaut.

Des effets secondaires lourds ont été décrits sur le plan hématologique et hépatique. Ils justifient une prescription prudente et un contrôle tous les 15 jours de la numération formule sanguine et des transaminases. Ces effets secondaires graves concernent 1 patient pour 4000 à 5000 patients exposés.

Certaines équipes proposent ce traitement lors des spasmes résistants aux corticoïdes au Vigabatrin et au régime cétogène.

Zonergan :

Ce traitement peut être donné dans les spasmes pharmaco-résistants. Dans une étude japonaise, montre une efficacité chez 41% des patients, avec une disparition des spasmes en 8 jours en moyenne. Les principaux effets secondaires retrouvés sont une irritabilité et une perte d'appétit. Ce traitement à une AMM en Asie depuis plusieurs années.

f-Régime cétogène

L'effet bénéfique du jeune chez les patients épileptiques est rapporté depuis l'antiquité. Le régime cétogène, qui conduit à certains effets métaboliques similaires au jeune, a été utilisé dès 1912 à la Mayo Clinic de Rochester, dans les épilepsies réfractaires de l'enfant. On dispose depuis une dizaine d'années de plus en plus d'éléments à la fois clinique et issus de la recherche fondamentale transrationnelle pour augmenter l'effet antiépileptique de ce régime. Il représente une nouvelle arme thérapeutique dans les spasmes infantiles.

Ce traitement consiste en un régime dont 90% des calories rapportées par les graisses et donc restreint en carbohydrates et protéines.

Différents types de régimes cétogènes existent : le régime classique, le régime à triglycérides à chaîne moyenne, le régime modifié d'Atkins et le régime à index glycémique élevé. Dans ces différents régimes, la part des calories apportées par les graisses fluctue. Un comité d'expert ne fait pas de différence quant à l'efficacité des différents régimes, mais recommande d'utiliser celui qui sera le mieux toléré par l'enfant et la famille en fonction de ses habitudes alimentaires et selon les habitudes du service hospitalier.

Dans ces régimes, le ratio des calories apportées par les lipides par rapport à celles apportées par les protéines et les glucides est de 4 :1, 3 :1, et 2 :1. Les régimes à 3 :1 et 2 :1 peuvent être utilisés plus facilement et en particulier chez le grand enfant ou l'adolescent. Du fait de la restriction engendrée par ce type de régime, les enfants nécessitent une supplémentation vitaminique et calcique. Ce régime peut être administré, surtout chez le petit, grâce à des préparations commerciales (Nutricia KetoCal) ou par des modifications de l'alimentation solide, en apportant plus de beurre, de crème, d'huile.

Le régime cétogène est traditionnellement instauré au cours d'une brève hospitalisation. Ainsi, les soignants peuvent évaluer la tolérance clinique et prendre les bases de ce traitement aux parents. Il peut être introduit après une période de jeûne initiale entre 12 et 72 heures, surtout lorsqu'une efficacité rapide est attendue. Lorsqu'on recherche un bénéfice à long terme, il n'est pas utile de débiter par une période de jeûne, d'autant qu'elle s'accompagne d'effets secondaires.

Un suivi est ensuite nécessaire pour évaluer la tolérance clinique et en particulier, la croissance, la tolérance digestive et l'efficacité. Ce suivi sera effectué tous les 3 mois voire plus fréquemment chez les petits dont la surveillance de la croissance staturo-pondérale est indispensable.

Concernant la tolérance clinique, sur 23 enfants chez qui un régime cétogène a été introduit, celui-ci a dû être arrêté chez un seul enfant, pour mauvaise tolérance digestive. La durée moyenne du régime était de 1,6 an et un enfant était toujours sous régime à la fin de l'étude après 5,5 ans. Le régime est généralement

poursuivi 3 à 6 mois et 2 ans s'il est efficace, après surveillance clinique et électro-encéphalographique.

Dans cette étude, une amélioration clinique supérieure à 50% (réduction des spasmes de plus de 50%) était observée chez 67% des patients après 3 mois de régime, 72% à 6 mois, 93% à 9 mois et 100% à 12 mois. Après un an de traitement, entre 43 et 46% des enfants sous régime présentant une amélioration clinique de plus de 90%. Toutefois, le pronostic du syndrome de West tient au fait que les spasmes soient complètement contrôlés.

Plus le régime était instauré chez des enfants jeunes, plus le régime avait un effet bénéfique, et plus celui-ci était de courte durée.

Les effets secondaires de ce régime sont retrouvés dans 33% des cas, il peut s'agir d'une hypercholestérolémie (16%), d'une acidose métabolique, de troubles du transit (diarrhée constipation), de l'apparition d'un reflux gastro-œsophagien, d'une perte de poids, d'une hématurie, de calculs rénaux, d'anomalies des phanères (peau sèche, chute de cheveux) ou encore de déficits en minéraux. Les lithiases rénales peuvent apparaître à long terme (se méfier de l'association au topiramate, zonisamide et au diamox) ou bien s'il y a des antécédents de lithiase rénale. Les autres conséquences (effets cardiovasculaires ou osseuses) n'ont pas été évaluées et une surveillance est préconisée.

g-Les chirurgies de l'épilepsie :

Devant une épilepsie pharmaco-résistante, l'option chirurgicale doit toujours être envisagée. Deux approches sont possibles :

La première est l'approche curative : lorsque les spasmes sont symptomatiques d'une lésion cérébrale, après études des corrélations anatomo-électro-cliniques, une cortectomie focale ou parfois exérèse focale de la lésion en cause peut rendre le patient libre de crises ; ce qui améliore considérablement le pronostic cognitif et comportemental.

La deuxième approche, lorsqu'une chirurgie curative n'est pas envisageable du fait de la localisation de la zone épileptogène, ou la présence de foyers multiples, a pour objectif la diminution de fréquence des crises ou d'éviter leur

généralisation. Il peut s'agir d'une hémisphérectomie dans le cas d'anomalies de gyration unilatérale étendue, de section du corps calleux lors de crises unilatérales dont la généralisation peut ainsi être évitée, mais aussi de techniques neurophysiologiques de stimulation du nerf vague afin de désynchroniser une boucle thalamo-corticale pathologique pour diminuer la fréquence des épisodes critiques.

h- Les autres thérapeutiques proposées sans effet démontré

Immunoglobulines intraveineuses

L'efficacité des immunoglobulines intraveineuses dans différentes épilepsies a été publiée. Cependant en 1991, une étude révélait que chez seulement 5 enfants sur 23 l'administration d'immunoglobuline intraveineuse permettait la cessation des spasmes. Et chez 3 autres patients, on observait un effet transitoire. Ce traitement était bien toléré, sauf chez un enfant qui a présenté un choc anaphylactique à la première perfusion. Au vu de ces résultats peu probants, l'administration d'immunoglobulines comme traitement des spasmes infantiles n'est pas recommandée.

Phosphate de pyridoxal :

Le phosphate de pyridoxal est utilisé en première intention au Japon. Une étude a démontré l'efficacité du phosphate de pyridoxal à haute dose, avec 36/100 des enfants présentant des spasmes idiopathiques répondeurs et 10/100 des enfants avec spasmes symptomatiques. Ils recommandent ainsi de traiter tous les patients atteints de syndrome de West pendant au moins une semaine et de les évaluer ensuite tant sur le plan clinique qu'électro-encéphalographique.

Il existe une authentique épilepsie B6 sensible, de révélation néonatale, le plus souvent et qui se manifeste comme une encéphalopathie myoclonique précoce avec spasmes.

i-Thérapeutiques aggravants :

Certains traitements ne sont pas adaptés pour la prise en charge des spasmes comme la carbamazépine et présenteraient même un caractère aggravant.

7. Pronostic et évolution [52 ; 53 ; 54 ; 55 ; 56]

L'évolution spontanée des spasmes se fait le plus souvent vers l'apparition d'autres types de crises d'épilepsie.

a. Pronostic cognitif à long terme

En 1958, Burnet, Gibbs et Gibbs décrivent le pronostic neurologique des spasmes infantiles. Dans leur cohorte, 11% des enfants décèdent avant l'âge de 3 ans et 87% présentent une déficience mentale. Chez la moitié de ces patients, on observe une cessation des crises avec diminution des patterns hypsarythmiques. Dans ce cas, soit l'EEG se normalise soit il apparait des anomalies focales. Les enfants ayant une hypsarythmie à l'EEG présentent pour 87% un retard mental, alors s'est normalisé, on n'en trouve que 45%.

Des spasmes peuvent également avoir des conséquences comportementales avec une évolution fréquente vers un trouble envahissant du développement.

b-Pronostic en fonction du traitement utilisé :

Il n'y a pas de différence à long terme entre les enfants traités par corticothérapie de ceux traités par vigabatrin hormis chez les enfants dont les spasmes sont d'origine cryptogénique, chez qui il semblait que la corticothérapie soit plus efficace. Ainsi, l'American Academy of Neurology recommande l'utilisation de la corticothérapie en première intention chez ces enfants. Des même, le pronostic des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville est meilleur s'ils sont traités par vigabatrin.

c-Pronostic du point de vue de l'épilepsie :

Chez l'ensemble des patients affectés de spasmes infantiles, 60% présentent toujours des crises après 5 ans (spasmes ou autres) alors que 40% des enfants sont libres de crises. L'évolution de l'EEG révèle qu'après 3 ans, 53% des enfants présentent toujours une hypsarythmie et 27% ont des anomalies focales. Néanmoins, 20% des enfants ont après 3 ans un EEG normal. Après 5 ans, le pourcentage d'enfants dont l'EEG révèle des anomalies focales augmente (52%), alors que ceux ayant un EEG hypsarythmique diminue (31%). La part des enfants avec un EEG normal reste stable (17%).

a- Facteurs pronostics

Le pronostic des spasmes idiopathiques est généralement bon alors qu'il est défavorable dans les spasmes d'origine symptomatiques. Les spasmes cessent et le développement cognitif est normal ou subnormal dans 80% des cas alors qu'il ne l'est que dans 20% des cas de spasmes symptomatiques. Cependant, certaines étiologies de spasmes symptomatiques sont associées à un pronostic plutôt favorable comme la trisomie 21, ou encore la leucomalacie périventriculaire des enfants nés prématurément.

Différentes études ont cherché à évaluer les facteurs pouvant influencer le pronostic neurologique à long terme. Celui-ci étant évalué sur la présence de crise ou de retard psychomoteur à l'âge de 2 ans. Différents facteurs de risque ressortent dont un délai diagnostic supérieur à 30 jours et la préexistence d'un retard psychomoteur.

Le diagnostic de syndrome de West n'est le plus souvent pas suspecte d'emblée. Le nombre médian de médecins consultés pour des spasmes avant le diagnostic est de 2 à 4. Le plus souvent, lors de ces premières consultations aucun diagnostic n'est évoqué (83%), ou alors des troubles gastro-intestinaux (reflux, constipation).

Diagnostic différentiel :

La triade du syndrome de West peut ne pas être complète, les parents peuvent ne pas avoir remarqué les spasmes quand ils se limitent à une élévation des yeux chez un enfant retardé mental. Dans 16% des cas, il n'y a pas de retard mental, bien que les progrès rapides faits par l'enfant à la disparition des spasmes et de l'hypsarythmie montrent qu'il y avait tout de même un ralentissement du développement psychomoteur jusqu'au début du traitement.

Dans 45% des cas de spasmes infantiles, il n'y a d'hypsarythmie, mais presque tous les patients ont des anomalies paroxystiques focales, multifocales ou diffuses. Moins de 8% des patients ont un EEG normal au début, par conséquent, si 2 EEG ayant enregistré le sommeil à 2 semaines d'intervalle sont normaux, il est possible d'exclure un SW.

La nature épileptique du phénomène initial peut être méconnue pendant des mois, et les spasmes peuvent être pris pour des coliques ou un reflux gastro-œsophagien,

en raison des pleurs paroxystiques. Chez les patients tétraparétiques, les spasmes sont difficiles à distinguer d'accès de décérébration, même sur vidéo/polygraphie.

Les phénomènes non spécifiques qui peuvent mimer des spasmes épileptiques sont le myoclonus bénin du nourrisson, dans lequel l'EEG est normal y compris durant le sommeil et le myoclonus s'accompagne d'artefacts de mouvements.

Les spasmes épileptiques peuvent être difficiles à distinguer d'un myoclonus épileptique généralisé, comme manifestation d'une épilepsie myoclonique du nourrisson ou d'une erreur innée du métabolisme. Il faut aussi les distinguer d'un myoclonus non épileptique par déficit en biotinidase ou une hyperglycémie sans cétose.

L'hypsarythmie et ses variantes sont différentes des anomalies EEG diffuses et de grande amplitude observée dans l'agyrie-pachygyrie, et des longues séquences de pointes et ondes lentes d'une épilepsie myoclonique d'une encéphalopathie non progressive, dont le syndrome d'Angelman est la plus fréquente.

Les limites entre hypsarythmie fragmentée par le sommeil et les <<suppression-brusts>> sont difficiles à préciser, à moins qu'il y ait une disparition totale de l'activité dans l'intervalle des bouffées, comme c'est le cas dans l'encéphalopathie myoclonique néonatale.

Chez les patients plus âgés dont l'épilepsie a débuté après l'âge de 2 ans, la distinction avec le syndrome de Lennox-Gastaut et syndrome de Doose peut se révéler difficile.

8- Evolution et pronostic [32 ; 56]

Les spasmes infantiles tendent à disparaître spontanément et 6 à 15% des cas guérissent totalement au bout de quelques semaines ou mois.

Dans une petite proportion des cas, ils disparaissent dans les deux premières semaines, à la suite d'une infection virale, rubéole ou oreillons.

72 à 99% des enfants cessent de faire des spasmes après rémission du syndrome de West produit une épilepsie particulièrement pharmaco résistante. Une diminution progressive de l'amplitude de l'hypsarythmie, une meilleure organisation et la réapparition d'une activité rythmique précèdent la disparition de l'hypsarythmie. Il

y'a parfois une guérison complète, et dans une série 11% des patients suivis jusqu'à l'âge de 20-25 ans avaient une intelligence normale, mais dans une autre série 75% des enfants gardaient des séquelles à l'âge de 5 ans.

En 1973, l'iconographie cérébrale pour l'exploration des spasmes infantiles était surtout représentée par la réalisation d'encéphalographie gazeuse. Cette technique consistait à injecter une certaine quantité d'air par voie lombaire. Celle-ci se substitue donc au liquide céphalorachidien. Ainsi, nous pouvions observer une image des citernes et des ventricules cérébraux. Le patient était ensuite installé sur un siège inclinable et orientable dans toutes les directions. Il était ainsi possible d'observer les mouvements de l'air injecté. Enfin, un examen tomographique était réalisé de façon concomitante.

Par ailleurs, des radiographies de crâne pouvaient être effectuées, principalement dans les contextes post traumatiques.

Dans les années 70, les scanners « étaient de plus en plus utilisés. Ils permettaient ainsi de pouvoir analyser sans injection de produit de contraste les différentes parties de l'encéphale. La résolution de l'image était toutefois nettement moins fine qu'actuellement.

Les explorations isotopiques telles que les gamma-encéphalogrammes et les transits isotopiques n'étaient pas réalisés de façon courante chez l'enfant. Toutefois, des scintigraphies cérébrales ont pu être proposées.

En 2013, l'iconographie est plus vaste, avec notamment la possibilité de réaliser des images anatomiques, grâce à la TDM et à l'IRM, et des images fonctionnelles comme la SPECT et la TEP comme nous l'avons décrit plus haut.

L'électroencéphalogramme était largement utilisé, après avoir été développé en 1924. La principale innovation concernant l'EEG est le fait de le coupler systématiquement à la vidéo. Ainsi, nous pouvons plus aisément différencier les mouvements normaux d'origine épileptique et ceux d'origine non épileptique. La vidéo permet aussi de détecter une asymétrie lors des spasmes, que les parents n'ont peut-être pas vus, comme une asymétrie des yeux, de la tête ou des membres. Une asymétrie peut en effet avoir une valeur d'orientation étiologique.

METHODOLOGIE

METHODOLOGIE

1. Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée à la clinique médicale KAIDARA de Bamako.

Clinique médicale KAIDARA

La clinique médicale KAIDARA a été créée le 25 Décembre 1992.

Située à Bamako dans la commune **II**, à l'Hippodrome **I**, rue Nelson Mandela porte 1443.

Le personnel est composé de

-6 médecins

-6 infirmiers

-1 laborantin

Les activités menées sont

-La consultation en médecine générale et en médecine spécialisée comme la pédiatrie générale, la neurologie pédiatrique, la neurologie, la psychiatrie, la cardiologie, la gynécologie.

-La réalisation des examens complémentaires : ETF, EEG, bilans sanguins, échographie abdominale.

- Le suivi des patients

-Des activités pédagogiques.

2. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, transversale et descriptive s'étendant du 1^{er} janvier 2010 au 31 décembre 2022 ; soit une période de 12 ans.

3. Population d'étude

La population est composée de tous les enfants de 1 mois à 5 ans vus en consultation neuropédiatrique à la clinique médicale Kaidara.

4. Echantillonnage

Nous avons procédé à un échantillonnage systématique de tous les enfants répondant à nos critères d'inclusion

4.1. Critères d'inclusion

Ont été inclus dans notre étude, tous les enfants de 1 mois à 5 ans vus en consultation, présentant des symptômes répondant à la définition clinique et électroencéphalographique du syndrome de West pendant la période de l'étude.

4.2. Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus dans notre étude :

- Tout enfant de moins d'un mois ou de plus de 5ans ;
- Tout enfant chez qui l'électroencéphalogramme n'a pas été réalisé.

5. Collecte des données

Elle a été réalisée grâce à un questionnaire élaboré à cet effet et rempli à partir des dossiers des patients. Les variables étudiées étaient : l'âge, le genre, la profession et le niveau d'étude des parents, les antécédents familiaux et personnels, type de crise etc...

6. Saisie et analyses des données

Les données recueillies ont été saisies et analysées par le logiciel Microsoft Excel. L'exploitation statistique a été réalisée sur le logiciel de traitement statistique (SPSS version 20.0).

7. Déroulement de l'enquête

Nous avons d'abord procédé à un dépouillement des dossiers qui étaient au préalable bien archivés. Nous avons ensuite sélectionné tous les dossiers répondant à nos critères d'inclusion parmi 14200.

Une fiche d'enquête préétablie et validée par un comité d'éthique a permis de recueillir pour chaque enfant inclut les données sociodémographiques, les données cliniques et paracliniques.

Après exploitation, tous ces dossiers ont été reclassés à leurs places en fonction des numérotations respectives.

8. Ethique et déontologie

L'accord du directeur de la clinique a été obtenu et la confidentialité des dossiers a été respectée

RESULTATS

Résultats

De Janvier 2010 à Décembre 2022, nous avons colligés les dossiers de 82 enfants présentant le syndrome de West à clinique médicale Kaidara sur 14200 dossiers, soit une fréquence de 0,6%.

1. Données sociodémographiques

Tableau I : Répartition des patients selon le genre

Genre	Effectif	Pourcentage
Masculin	52	63
Féminin	30	37
Total	82	100

Le sexe ratio représentait 1,73.

Tableau II: Répartition des patients selon la tranche d'âge

Age	Effectif	Pourcentage
[1-6 mois]	31	38
[7-12 mois]	45	55
>12 mois	6	7
Total	82	100

La tranche d'âge de 6 à 12 mois représentait 55% des cas.

Tableau III : Répartition des patients selon la profession des pères.

Profession des pères	Effectif	Pourcentage
Fonctionnaires	16	19
Commerçants	42	51
Paysans	14	17
Ouvriers	4	5
Etudiants/élèves	3	4
Autres	3	4
Total	82	100

Les commerçants représentaient 51%.

Autres : Chauffeur, Conducteur de moto taxi.

Tableau III : Répartition des patients selon la profession des mères.

Profession des mères	Effectif	Pourcentage
Fonctionnaires	2	2
Commerçantes	17	21
Femmes au foyer	54	66
Etudiants/élèves	6	7
Autres	3	3
Total	82	100

Les femmes au foyer représentaient 66%.

Autres : femmes de ménages, Coutrière

Tableau V : Répartition des patients selon le niveau d'étude des pères

Niveau d'étude des pères	Effectif	Pourcentage
Non scolarisés	21	26
Primaire	40	49
Secondaire	5	6
Supérieur	16	19
Total	82	100

Les pères avaient un niveau d'étude primaire dans 49% des cas.

Tableau IV: Répartition des patients selon le niveau d'étude des mères.

Niveau d'étude des mères	Effectif	Pourcentage
Non scolarisées	43	53
Primaire	28	34
Secondaire	6	7
Supérieur	5	6
Total	82	100

Les mères n'étaient pas scolarisées dans 53% des cas.

2. Antécédents**Tableau V: Répartition des patients selon les antécédents personnels.**

Antécédents personnels	Effectif	Pourcentage
Infections du SNC	26	32
Anoxie périnatale	25	30
Aucun	31	38
Total	82	100

L'anoxie périnatale était retrouvée chez 30% des patients.

Tableau VIII : Répartition des patients en fonction des antécédents familiaux.

Antécédents familiaux	Effectif	Pourcentage
Epilepsie	04	5
Retard mental	01	1
Aucun	77	94
Total	82	100

L'épilepsie familiale était retrouvée dans 5% cas et le retard mental dans 1%.

Tableau IVI : Répartition des patients selon le terme de la grossesse à leur naissance.

Terme de la grossesse	Effectif	Pourcentage
Non à terme	3	4
Dépassement de terme	1	1
Terme Normal	78	96
Total	82	100

Les patients nés non à terme représentaient 4% des cas.

Tableau X : Répartition des patients selon la voie d'accouchement à leur naissance.

Type d'accouchement	Effectif	Pourcentage
Voie basse eutocique	57	69
Vois basse dystocique	17	21
Césarienne pour SFA	8	10
Total	82	100

Les patients étaient nés d'un accouchement par voie basse dystocique dans 21% et 10% étaient nés par césarienne pour SFA.

3.Clinique

Tableau VII: Répartition des patients selon l'âge de survenue de la première crise.

Age	Effectif	Pourcentage
[01-06 mois [31	38
[06-12mois [45	55
>12mois	6	7
Total	82	100

Les crises sont apparues pour la première fois à un âge compris entre 6 mois et 12 mois dans 46%.

Tableau VIII: Répartition des patients selon le type de crise.

Type de crise	Effectif	Pourcentage
Spasme en flexion	71	87
Spasme en extension	7	8
Révulsion oculaire	4	5
Total	82	100

Les spasmes en flexion représentaient 87% des cas.

Tableau XIII : Répartition des patients en fonction de l'examen neurologique après la survenue de la première crise.

Examen neurologique	Effectif	Pourcentage
Normal	12	15
Hypotonie axiale	1	1
Déficit psychomoteur	69	84
Total	83	100

Les patients avaient un déficit psychomoteur dans 84% des cas.

Tableau XIV : Répartition des patients selon le développement psychomoteur après la première crise.

Développement psychomoteur	Effectif	Pourcentage
Bon développement psychomoteur	13	16
Retard psychomoteur	10	12
Régression psychomotrice	59	72
Total	82	100

La régression psychomotrice était retrouvée chez 72% des patients et le retard psychomoteur dans 12% des cas.

4. Etude paraclinique

4.1. Résultat de l'EEG

L'EEG demandé systématiquement chez tous les patients a objectivé un tracé hypsarythmique (100% des cas).

Tableau XV : Répartition des patients en fonction de la topographie des anomalies de l'EEG.

Anomalies de l'EEG	Effectif	Pourcentage
Anomalies multifocales diffuses	54	66
Anomalies multifocales à prédominance occipitale	8	12
Anomalies bifrontales	4	5
Anomalies paroxystiques antérieures	11	13
Anomalies multifocales à prédominance pariétale	5	4
Total	82	100

Les anomalies multifocales diffuses représentaient 66%.

4.2 Résultats de la TDM :

Tableau XVI : Répartition des patients en fonction du résultat de la TDM.

Résultat de la TDM	Effectif (n:40)	Pourcentage
Normale	09	23
Atrophie cérébrale	20	50
Hydrocéphalie	04	10
Séquelles d'anoxie cérébrale	07	17
Total	40	100

La TDM réalisée chez la moitié des patients était normale dans 23% des cas.

5. Prise en charge

Tableau XVII : Répartition des patients en fonction du traitement antiépileptique.

Traitement antiépileptique	Effectif	Pourcentage
Monothérapie	15	18
Bithérapie	22	27
Trithérapie	45	55
Total	82	100

Le traitement le plus utilisé était la trithérapie avec 55%.

Tableau XVIII : Répartition des patients selon les molécules utilisées.

Type de traitement	Effectif	Pourcentage%
Antiépileptique seul	72	88
Antiépileptique corticoïde	10	12
Total	82	100

Le traitement antiépileptique a été administré chez 88% des patients.

Tableau XIX : Répartition des patients selon l'évolution de la maladie

Evolution de la maladie	Effectif	Pourcentage
Guérison sans séquelle	77	94
Séquelle	03	4
Décès	02	2
Total	82	100

Le taux de létalité était de 2%

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Commentaires et discussion

1. Epidémiologie

1.1 Fréquence

Nous avons inclus 82 cas de syndrome de West durant la période 2010-2022 sur une population de 14200, soit une fréquence de 0,6%. Ce résultat est inférieur à celui de **Karima B [58]** qui a rapporté une fréquence de 1,4% entre 2016 et 2017. L'incidence varie de 2,9 à 4,5 pour 100.000 naissances vivantes, selon les différentes études sans changement significatif [4].

1.2 Genre

Nous avons enregistré 63% de garçons soit un sex-ratio de 1,73.

Ce résultat est proche de ceux de **Karima B [57]** et d'**Essouiba A [58]** qui ont respectivement rapporté un sexe ratio de 2,4 et de 1,88. Par conséquent, tous ces résultats concourent à celui de la littérature qui note une prédominance masculine de 2/3 [4].

1.3 Niveau d'étude des parents

Dans notre étude, 43% des mères n'étaient pas scolarisé contre 53% des pères. Les pères avaient un niveau d'étude primaire dans 49% des cas contre 34% chez les mères. Ces résultats expliquent le retard de diagnostic du syndrome West observé chez 7% de nos patients et les 25% d'anoxie périnatale observée

1.4 Profession des parents

Les pères étaient des commerçants dans 51% des cas, 17% étaient des paysans tandis que 66% des mères étaient des femmes au foyer et 21% étaient des commerçantes. Nous n'avons pas retrouvé de relation entre la profession des parents et la survenue du syndrome de West.

2. Antécédents

Dans notre étude, l'asphyxie néonatale a été retrouvée chez 25 patients (30%) tandis que l'infection du SNC a été retrouvée chez 26 patients (32%).

Ces résultats sont largement supérieurs à ceux de **Karima B [57]** qui a enregistré 12,50% d'anoxie périnatale et 6,25% d'infection du SNC.

Cependant, certains patients (38%) ne présentaient aucun antécédent personnel comme ce fut le cas dans l'étude de **Karima B [57]** (81,5%).

Ces différents résultats attestent que le SW n'est pas forcément lié à une atteinte neurologique antérieure.

Par ailleurs, dans notre cohorte, 94% des patients ne présentaient aucun antécédent familial. Ce résultat est superposable à celui de **Karima B [57]** qui avait rapporté 87,50% de patients n'ayant aucun antécédent familial.

On notait cependant 4 cas, soit 5% des patients qui avaient un antécédent d'épilepsie familiale. Ce résultat est proche de celui d'**Essouiba A [58]** qui a rapporté 9% de patients ayant un antécédent familial d'épilepsie. Ceux-ci peuvent s'expliquer par la faite qu'une des causes du SW (la sclérose tubéreuse de Bourneville) est une maladie génétique qui se transmet de façon autosomique dominante.

3. Clinique

3.1. Age de survenue de la première crise

Notre étude retrouve un maximum de fréquence dans la tranche d'âge (06-12 mois) avec 45% et c'est plus proche de celle de **Karima B [57]** qui retrouva en 2016 une fréquence de 43,75% dans la même tranche d'âge, mais inférieure à celle d'**Essouiba A [58]** qui a rapporté 79% de patients ayant manifestés leur 1ère crise à partir du 1er jour jusqu'à 9 mois dont la plus importante est entre le 03 et le 06 mois avec 32%.

Les spasmes infantiles sont survenus chez la plupart de nos patients (95%). Les spasmes infantiles débutent presque exclusivement pendant la 1^{ère} année de vie avec un pic entre 6-12mois. Après 12 mois, 27% des spasmes infantiles sont diagnostiqués.

Ces résultats rejoignent toutes les études qui estiment que le syndrome de West survient dans la majorité des cas dans la 1ère année de vie [57] [58] [59].

3.2. Type de crise

Dans notre étude, les spasmes en flexion étaient présents dans 87% des cas alors qu'ils surviennent d'autres types de crises dites atypiques représentées par

d'autres manifestations cliniques mais avec un pourcentage qui ne dépasse pas 13%, tels que les spasmes en extension et la révulsion oculaire.

Ces résultats sont proches de ceux de **Karima B** avec 81% des spasmes en flexion et 19% pour les autres types [57].

Ces manifestations sont aussi présentes dans l'étude d'**Essouiba A** avec 66,66% pour les spasmes en flexion et 33,33% pour les autres types [58].

Selon les résultats de ces études, le type de crise le plus fréquemment trouvé est le spasme en flexion.

Le caractère pathologique des spasmes infantiles n'est pas toujours immédiatement reconnu par les parents qui peuvent penser qu'il s'agit de sursauts ou surtout de coliques ainsi plusieurs semaines peuvent s'écouler avant l'établissement du diagnostic.

3.3. La régression psychomotrice

Fait partie de la triade sémiologique du syndrome de West.

Dans notre série, 72% des enfants ont présenté une régression psychomotrice et 12% avaient un retard psychomoteur alors qu'**Essouiba A** a rapportée 90% de patients ayant un retard psychomoteur [58].

Dans la série de **Karima B**, le retard psychomoteur était évident avant la survenue des spasmes infantiles chez 86% des cas par contre 11% des cas ont eu un léger décalage des acquisitions psychomotrices [57].

Ces résultats attestent qu'une régression psychomotrice et comportementale peut se produire dès l'apparition des spasmes mais un retard de développement peut précéder ce dernier de plusieurs mois.

4. Manifestations paracliniques

4.1. A l'EEG

Dans notre étude, l'hypsarythmie a été notée chez la totalité de nos patients (100%). Ce résultat est proche de ceux d'**Essouiba A** [58] et de **Karima B** [57] qui trouvèrent toutes une hypersarythmie dans 100% des cas.

Par contre l'étude au CHU Hassan en 2016 retrouva 75% d'hypsarythmie, un tracé dit suppression burst chez un seul cas et 22% des EEG étaient normaux.

L'hypsarythmie est une anomalie de l'EEG constituée d'une activité continue d'ondes cérébrales lentes, de pointes et d'ondes aiguës asynchrones et irrégulières changeant à chaque instant de durée et de topographie focale, multifocale, généralisée sans jamais prendre un aspect répétitif rythmique

4.2. A la TDM

La TDM a été demandée systématiquement et réalisée seulement chez la moitié (50%) des patients.

Dans notre étude, la TDM était normale dans 23% des cas. Ce résultat est nettement inférieur à celui d'**Essouiba A [59]** qui trouva 42,90% et à celui de **Karima B** qui trouva également un résultat supérieur au nôtre avec 42%.

Une atrophie cérébrale a été retrouvée dans 50% des cas dans notre étude, 58% dans celle d'**Essouiba A [59]** et 24% dans celle de **Karima B [57]**.

Une lésion anoxo-ischémique a été retrouvée chez 17% de nos patients. Ce résultat est proche de celui d'**Essouiba A** qui retrouvait 13% [58].

Ces résultats prouvent qu'une lésion cérébrale préexistante peut être la cause de la survenue du syndrome surtout lorsqu'il s'agit d'un cas symptomatique.

Si une lésion cérébrale est suspectée mais non retrouvée on parle alors de syndrome de West cryptogénique.

6. Traitement

Dans notre étude, la plupart des patients (88%) ont été traités par des antiépileptiques seulement tandis que 12% ont été traités par l'association d'antiépileptique et corticoïde.

Ce schéma a été décrit dans l'étude de **Karima B [57]** mais la corticothérapie a été utilisée chez 3 malades et a permis juste la réduction des crises chez un seul patient. Elle a utilisé essentiellement l'acide valproïque permettant le contrôle des crises dans 53% des cas.

Ce résultat est inférieur à celui d'**Abdallah Z [59]** qui trouva 75% de patients traités par association d'antiépileptique et de corticoïde contre 25% traités par antiépileptique uniquement.

La trithérapie antiépileptique était le schéma le plus utilisé avec 55%.

Le syndrome de West est une encéphalopathie épileptique considérée comme l'une des pathologies les plus difficiles à traiter. Le choix du traitement dépend principalement de l'étiologie qui peut mener à une thérapie spécifique et en second lieu des potentialités de développement psychomoteur de chaque patient. Le but du traitement est d'obtenir un contrôle total des spasmes. Un patient chez qui les spasmes ne sont pas complètement contrôlés n'a pas toutes ses chances pour un meilleur développement, malheureusement, le seul objectif qui peut être obtenu parfois, est l'amélioration des spasmes puisque certaines étiologies sous-jacentes comme l'encéphalopathie anoxo-ischémique ne permettent pas un développement normal.

7. Evolution à court terme

Dans notre cohorte, 94% des patients ont évolué vers la guérison dès la deuxième semaine de traitement avec une disparition des spasmes et une normalisation de l'EEG. Ce résultat est proche de celui de **Karima B [57]** qui avait rapporté que la totalité des patients avaient une normalisation de l'EEG et la disparition des spasmes deux semaines après le début du traitement. Ces résultats sont tous similaires à ceux de la littérature [4].

Nous avons retrouvé 6% de patients ayant développés des séquelles parmi lesquels nous déplorons malheureusement 2% décès. Ce résultat est dû au fait que tous ces patients avaient une pathologie sous-jacente.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Conclusion

Le syndrome de West est une encéphalopathie épileptique sévère du nourrisson, relativement rare dans notre contexte. Tout comme la littérature, les spasmes infantiles, l'arrêt ou la régression psychomotrice ont été retrouvés chez la quasi-totalité de nos patients. L'EEG a objectivé une hypersyndrome chez la totalité de nos patients. Le traitement antiépileptique a permis le contrôle des spasmes chez la majeure partie de notre cohorte deux semaines après le début du traitement. Cependant, il est nécessaire de mener d'autres études plus étendues pour élucider d'avantage cette pathologie peu étudiée et peu connue dans notre contexte.

RECOMMANDATIONS

Aux autorités politiques et administratives

-La création d'un hôpital pédiatrique et un service de neuropédiatrie

-Doter les hôpitaux en unité d'électroencéphalogramme

Former le personnel de santé à la technique de réalisation de l'EEG.

Assurer la formation des médecins en neurologie pédiatrique

Au personnel de santé

-Faire un suivi régulier jusqu'à un an de tous les enfants qui ont eu un problème pendant la grossesse, pendant l'accouchement et pendant la période néonatale ;

-Orienter vers un service spécialisé ou demander au moins un EEG devant tout spasme ou régression psychomotrice.

A la population

Faire consulter et à temps tout enfant ayant présenté des réactions dont les parents ne comprennent pas.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Références Bibliographiques

- 1-Roger.J, Bureau.M, Dravet.CH, Genton.P, Tassinari.CA, Wolf. P. Les syndromes épileptiques de l'enfant et l'adolescent.4ème éd. Marseille, John libbey Euro text 2005 ;53-72.
- 2-Dulac O. What is West syndrome? Brain Dev.2001 ; 23 :447-452.
- 3-Dulac O, Tuxhorn I. Spasmes infantiles et syndrome de West. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. 2005, Ed. John Libbey ;53-72.
- 4-Villeneuve N. Epilepsies du nourrisson. Neurologie pédiatrique. Médecine-sciences Flammarion.
- 5-Lombroso CT. A prospective study of infantile spasm: clinical and therapeutic corrélations. Epilepsia, 1983. 24(2):135-158.
- 6-Trevathan E, Murphy CC, Yeargin-Allsop M. The descriptive epidemiology of infantile spasms among Atlanta children. Epilepsia, 1999; 40(4) :748-751.
- 7- Sorel. L, Du Saucy, Bauloye. A. Findings in 21 cases of Gibbs' hypsarhythmia, spectacular effectiveness of ACTH, acta neurol psychiatr Belg. 1958; 58(2): 130-141.
- 8- Gilles Lyon, Philippe Evard : Crises et épilepsies généralisées : syndrome de West ; Neuropédiatrie ; 2ème Edition : 2000 ; Chapitre 11 : 127-128.
- 9- Richardet J.M., Billette de Villemeur : << Epilepsies : étiologies, diagnostic, évolution pronostic et principes du traitement>> ; Pédiatrie, Faculté de médecine Saint-Antoine, Paris ; Article mis à jour en juillet 1999 : 191-202.
- 10- Kayaalp L, Dervent A, Saltik S, Uluduz. D, Kayaalp IV et al: EEG abnormalities in West syndrome: correlation with the emergence of autistic features. Brain Dev. 2007; 29(6) :336-45. Epub 2006 ;17.
- 11-Primec ZR, Stare I, Neubauer D: the risk of lower mental outcome in infantile spasms increase after three weeks of hypsarhythmia duration. Epilepsis ; 2006 ; 47(12) : 2202-5.
- 12-Gilles Lyon, Philippe Evrard. Crises et épilepsies généralisées : syndrome de West ; neuropédiatrie ; 2^{ème} édition ; 2000 ; 11 : 127-129.

- 13-Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. Commission On Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*, 1993; 30(4): 389-399.
- 14-Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Van Emde Boas W, 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) :676-685.
- 15-Villeneuve N. Epilepsies du nourrisson. *Neurologie pédiatrique. Médecine-sciences flammariion*.
- 16-Ohtsuka Y, Matsuda M, Ogino T, Kobayashi K, Ohtahara S. Treatment of the syndrome with high-dose pyridoxal phosphate. *Brain Dev*, 1987, 9(4) : 418-421.
- 17-Aicardi J, Chevrie J-J. Les spasmes infantiles. *Archives françaises de pédiatries*. 1978, 35 :1015-1023.
- 18-Shain C, Ramgopal S, Fallil Z, Parulkar I, Alongi R, Knowlton R, et al. Polymicrogyria-associated epilepsy: a multicenter phenotypic study from the epilepsy phenome/genome project. *Epilepsia*, 2013; 54 (8) :1368-1375.
- 19-Cusmai R, Ricci S, Pinard JM, Plouin P, Fariello G, Dulac O. West syndrome due to perinatal insults. *Epilepsia*, 1993 ;34(4): 738-742.
- 20-Gkampeta A, Pavlou E. Infantile spasms (west syndrome) in children with in born errors of metabolism: A review of the literature. *J childneuro*, 2012, 27(10): 1295-1301.
- 21-Campeau PM, Valayannopoulos V, Touati G, Bahi -Buisson N, Boddaert N, Plouin P, et al. Management of west syndrome in a patient with methylmalonic aciduria. *J Child Neurol*, 2010; 25 (1): 94-97.
- 22-Aldamiz-Echevarria Azuar L, Prats Vinas JM, Sanjurjo Crespo P, Prieto Perera JA, Labayru Echeverria MT. Infantile spasms as the first manifestation of propionic acidemia. *An pediater (Barc)*, 2005; 63(6): 548-550.
- 23-Zhongshu Z, Weiming Y, Yukio F, Cheng-Lning Z, Zhixing W. Clinical analysis of west syndrome associated with phenyl ketonuria. *Brain Dev*, 2001 ; 23(7) : 552-557.

- 24-Bahi-Buisson N, Kaminska A, Nabbout R, Barnerias C, Desguerre I, De Lonlay P, et al. Epilepsy in menkes disease: analysis of clinical stages. *Epilepsia*, 2006,47(2): 380-386.
- 25-Sorel L, Dusaucy-Bauloye A. Finding sin 21 cases of Gibbs hypsarythmia; spectacular effectiveness of ACTH. *Acta neurol psychiatr Belg*, 1958; 58(2): 130-141.
- 26-Maeda H, Furune S, Nomura K, Kitou O, Ando Y, Negro T, et Al. Decrease of N-Acetyl aspartate after ACTH therapy in patients with infantile spasms. *Neuropediatrics*, 1997; 28(5): 262-267.
- 27-Go Cy, Machay MT, Weiss SK, Stephens D, Adams-Webber T, Ashwal S, et al. Evidence-based guideline development subcommittee of the American academy of neurology and the practice committee of the children eurology society. *Neurology* 2012; 78(24): 1974-1980.
- 28-Nabbout R, a risk-benefit assessment of treatments for spasms. *Drugsaf*, 2001, 24(11): 812-828.
- 29- Kaminska A, (new anti-epileptic drugs in child hood epilepsies: indications and limits). *Epileptic disord*, 2001, 3, spec no 2: S137-46.
- 30- Vigevano F, Cilio MR. Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: A randomized, prospective study. *Epilepsia*, 1997; 38(12): 1270-1274.
- 31- Chiron C, Dumas C, Jambaque I, Mumford J, Dulac O. Randomized trial comparing vigabatrin and hydrocortisone in infantile spasms due to tuberousclerosis. *Epilepsyres*, 1997; 26(2): 389-395.
- 32- Villeneuve N, Soufflet C, Plouin P, Chiron C, Dulac O, (treatment of infantile spasms with vigabatrin as first line therapy and in monotherapy: a propos of 70 infants). *Archpadiar*, 1998; 5(7): 731-738.
- 33-Prasad AN, Penney S, Buckley DJ. The role of vigabatrin in child hood seizure disorders: Results from a clinical audit. *Epilepsia*, 2001; 42(1): 54-61.

- 34- Iannetti P, Spalice A, Perla FM, Conicella E, Raucci U, Bizzarri B. Visual field constriction in children with epilepsy on vigabatrin treatment. *Pediatrics*, 2000; 106(6): 838-842.
- 35- Thelle T, Gammelgaard L, Hansen JK, Ostergaard JR. Reversible magnetic resonance imaging and spectroscopy abnormalities in the course of vigabatrin treatment for west syndrome. *European journal of pediatric neurology*, 2011 may, 15(3), pp 260-264.
- 36-Desguerre I, Marti I, Valayannopoulos V, Bahi-buisson N, Dulac O, Plouin P, et al. Transient magnetic resonance diffusion abnormalities in west syndrome : The radiological expression of non-convulsive status epilepticus ? *Devmed child neurol*, 2008; 50(2): 112-116.
- 37- Pearl PL, Vezina LG, Saneto RP, MC Carter R, Molloy-welis E, Heffron A, et al. Cerebral MRI abnormalities associated with vigabatrin therapy. *Epilepsia*, 2009; 50(2): 184-194.
- 38- Siemes H, Spohr HL, Michael T, Nau H. Therapy of infantile spasms with valproate: Results of a prospective study. *Epilepsia*, 1988; 29(5): 553-560.
- 39- Glauser TA. Topiramate. *Semin pediatr neurol*, 1997; 4(1): 34-42.
- 40- Glauser TA, Clark PO, Strawsburg R. A pilot study of topiramate in the treatment of infantile spasms. *Epilepsia*, 1998; 39(12): 1324-1328.
- 41- Glauser TA, Clark PO, Mc Gee K. Long-term response to topiramate in patients with west syndrome. *Epilepsia*, 2000, 41 suppl 1: S91-94.
- 42- Yum M-S, KO T-S. Zonisamide in west syndrome: an open label study. *Epileptic disord*, 2009; 11(4): 339-344.
- 43- Kossof EH, Wang H-S. Dietarytherapies for epilepsy. *Biomed J*, 2013; 36(1): 2-8.
- 44- Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Amark PE, Ballaban-Gil KR, Christina Bergqvist Ag, Blackford R, et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the international ketogenic diet study group. *Epilepsia*, 2009; 50(2) : 304-317.

- 45- Kossof EH, Hartman al. Ketogenic diets: new advances for metabolism-based therapies. *Curropin neurol*, 2012; 25(2): 173-178.
- 46- Kossof Eh, Pyzik Pl, Mc Grogan JR, Vining EPG, Freeman JM. Efficacy of the ketogenic diet for infantile spasms. *Pediatrics*, 2002; 109(5): 780-783.
- 47-Hong AM, Turner Z, Hamdy RF, Kossof EH. Infantile spasms treated with the ketogenic diet: prospective single-center experience in 104 consecutive infants. *Epilepsia*, 2010 ; 51(8) : 1403-1407.
- 48- Fohlen M, Delalande O, Pinard J, Dulac O. Indications de la chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant. *Archives de pédiatrie*, 1996 ; 3 : S359-360.
- 49- Delalande O, Fohlen M, Dorfmueller G, Bulteau C, Jalin C. La chirurgie de l'épilepsie chez l'enfant. *Archives de pédiatrie*, 2007 ; 14(6) : 579-582.
- 50-Echenne B, Dulac O, Parayre-Chanez MJ, Chiron C, Taillebois L, Cognot C et al. Treatment of infantile spasms with intravenous gamma-globulins. *Brain Dev*, 1991; 13(5): 313-319.
- 51- Wheless JW, Clarke DF, Arzimanoglou A, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion, 2007. *Epileptic disord*, 2007; 9(4): 353-412.
- 52- Burnett LL, Gibbs EL, Gibbs FA. Prognosis in infantile spasms. *Pediatrics*, 1958; 1, 21(5): 719-721.
- 53- Darke K, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, Kennedy CR, Lux AL et al. Developmental and epilepsy outcomes at 4 years in the Ukiss trial comparing hormonal treatments to vigabatrin for infantile spasms: a multi-center randomised trial. *Archdis child*, 2010; 95(5): 382-386.
- 54- Gibbs EL, Fleming MM, Gibbs FA. Diagnosis and prognosis of hypsarhythmia and infantile spasms. *Pediatrics*, 1954 jan, 1, 13(1): 66-73.
- 55- Riikonen RS. Favorable prognostic factors with infantile spasms. *Eur J pediatr neurol*, 2010, 14(1): 13-18.
- 56- Auvin S, Hartman AL, Desnous B, Moreau A-C, Alberti C, Delanoe C, et al. Diagnosis delay in West syndrome: mis diagnosis and consequences. *Eur J pediatr*, 2012 ; 171(11) : 1695-1701.

57- Cambier J, Masson M, Dehen H. Examens complémentaires. Abrégé de neurologie, 1975.

58- Karima B. Meriem B Syndrome de West à propos de 16 cas dans le service de pédiatrie de l'EHS Tlemcen. Université Abou Bekr Belkaid ; 2016-2017.

58- Essouiba A. Syndrome de West à propos de 32 cas au service de pédiatrie A du centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech. Université Cadi Ayyad. 2010 ; N05.

59- Abdallah Z. Syndrome de West au service de pédiatrie de l'EHS Tlemcen. Université Abou-Bekr Belkaid ; 2009-2010.

FICHE D'ENQUETE

I. Numéro de la fiche /-----/

II. Date /-----/-----/-----/

III. Caractéristiques sociodémographiques

A-Identification du patient

Q1 *sexe* /-----/ 1 : masculin 2 : féminin

Q2 *Age* /-----/

1 : 1jour-6mois 2 : 6 mois-12mois 3 : plus d'1 an.

Q3 : *Nationalité* /-----/

Q4 : *Résidence* /-----/

1 : Commune1 2 : Commune2 3 : Commune3 4 : Commune4 5 : Commune5

6 : Commune6 7 : Kayes 8 : Koulikoro 9 : Sikasso 10 : Ségou 11 :

Mopti 12 Tombouctou 13 : Gao 14 : Kidal 15 : Taoudéni 16 :

Ménaka 17 : Hors du Mali.

B-Identification des parents

1-Père :

Q5-*age* du père /-----/

Q6-*profession* du père : /-----/

1 : fonctionnaire, 2 : commerçant, 3 : paysan, 4 : ouvrier, 5 : étudiant/élève 6 : autres
à préciser -----

Q7 : *niveau d'instruction* du père /-----/

1 : alphabétisé 2 : non alphabétisé

2-Mère :

Q8 : *Age* de la mère /-----/

Q9 : *profession* de la mère /-----/

1 : fonctionnaire, 2 : commerçante 3 : femme au foyer 4 : étudiante/élève 5 :
autre à préciser -----

Q10 : *niveau d'instruction* de la mère /-----/

1 : alphabétisée 2 : non alphabétisée

Q11 : *statut matrimonial* de la mère /-----/

1 : mariée, 2 : célibataire 3 : divorcée 4 : veuve

IV-Antécédents

1-Père :

Q12 : antécédents médicaux/-----/ 1 : Epilepsie 2 : cas similaire 3 : autres à préciser

2-Mère :

Q13 : antécédents médicaux/-----/

1 : hypertension artérielle 2 : épilepsie 3 : cas similaire 4 : autres à préciser-----

3-Personnels

Q14 : grossesse suivie /-----/ 1 : Oui 2 : Non

Pathologie gestationnelle /...../ 1 : Non 2 : Oui type

Q15 : terme de la grossesse/-----/ 1 : prématurité 2 : dépassement de terme
3 : normal

Q16 : Type d'accouchement/-----/

1 : eutocique 2 : rupture prématurée des membranes 3 : dystocique

4 : césarienne pour-----

Q17 : Embryofoetopathie/...../ 1 : toxoplasmose 2 : rubéole 3 :
autres.....

Q18 : Traumatisme obstétrical/...../ 1 : Oui 2 : Non

Q19 : infections du SNC/-----/ 1 : méningite 2 : abcès 3 : autres.....

Q20 : Anoxie périnatale/-----/ 1 : oui 2 : non

Q21 : malformation cérébrale/-----/ 1 : oui 2 : oui

Q22 : développement psychomoteur avant les crises/-----/ 1 : normal 2 :
anormal à préciser.....

Q23 : Retard psychomoteur/-----/ 1 : oui 2 : non

Q24 : convulsion fébrile/-----/ 1 : oui 2 : non

Q25 : convulsion apyrétique/-----/ 1 : oui 2 : non

V-Caractéristiques des crises

Q26 : Age de début des crises/...../ 1 : 01-06 mois 2 : 06-12 mois 3 : < 12 mois

Q27 : Type de crises/.../ 1 : spasme en flexion 2 : spasme en extension 3 : révulsion oculaire 4 : autres.....

Q28 : Durée des crises/.../

Q29 : Fréquence des crises/...../

Q30 : Autres types de crises/...../ 1 : partielles 2 : généralisées

Q31 : Retard mental/.../ 1 : oui 2 : non

Q32 : Régression psychomotrice/.../ 1 : oui 2 : non

Q33 : Trouble du comportement/.../ 1 : oui 2 : non

VI-Examen clinique :

Q34 : Poids : Q35 : Taille : Q36 : Périmètre crânien :

Q37 : Dysmorphie/.../ 1 : oui 2 : non

Q38 : Cicatrice frontale/.../ 1 : oui 2 : non

Q39 : Déficit moteur/.../ 1 : oui 2 : non

Q40 : Examen psychomoteur 1 : normal 2 : anormal type d'anomalie :

Q41 : spasme/-----/ 1 : oui 2 : non

VII-Examens complémentaires

Q42 : électro-encéphalographie/-----

Q43 : TDM cérébrale/IRM cérébrale-----

VIII-Traitement institué

1.Traitement antiépileptique :

Q44 : Monothérapie première intention/.../ 1 : oui 2 : non

Médicament : Posologie..... Durée :

Q45 : Bithérapie 2^{ème} intention/.../ 1 : oui 2 : non

Médicaments : Posologie : Durée :

Q46 : Bithérapie d'emblée/.../ 1 : oui 2 : non

Médicaments : Posologie : Durée :

Q47 : Trithérapie/.../ 1 : oui 2 : non

Médicaments : Posologie : Durée :

2-Corticothérapie/.../ 1 : oui 2 : non

Médicament : Posologie : Durée :

IX-Evolution :

Q48 : Contrôle des crises/.../ 1 : total 2 : partiel 3 : nul

Q49 : Types de crise persistante :

Q50 : Tolérance au traitement/.../ 1 : bonne 2 : mauvaise 3 : effets secondaires :
.....

Q51 : guérison/----/ 1 : sans séquelles 2 : avec séquelles à préciser-----

Q52 : décès /----/ 1 : oui 2 : non

FICHE SIGNALITIQUE

Nom : Hamada CHEICK

Prénom : Moussa

Année universitaire : 2022-2023

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie

Secteur d'intérêt : Clinique médicale Kaidara.

Tel : +22390143643.

Résumé :

Le syndrome de West est une encéphalopathie épileptique sévère spécifique du nourrisson caractérisé par la triade : spasmes infantiles, régression psychomotrice et hypsarythmique. Il affecte la moitié des enfants qui présentent une épilepsie sévère. Le but de ce travail est d'étudier son profil épidémiologique, clinique et électroencéphalographique. Cette étude a analysé 82 dossiers, colligés à la clinique Kaidara durant une période de douze ans. Les premiers spasmes sont survenus avant la première année dans 73% des cas, avec une prédominance masculine. Les spasmes en flexion ont constitué le type sémiologique le plus fréquent chez nos patients (87%). Le retard intellectuel et psychomoteur antérieur aux spasmes a été rapporté chez 12% et la régression psychomotrice chez 72% des cas. L'électroencéphalographie a montré une hypsarythmie dans 100% des cas. La neuroimagerie a objectivé une atrophie cérébrale dans 50% des cas. Le Clonazepam, la Carbamazepine, le Piracetam et la corticothérapie orale étaient les principaux traitements utilisés. Le contrôle total des spasmes a été obtenu dans 60% des cas, cependant nous déplorons deux décès. Nos résultats sont similaires aux données de littérature, le pronostic défavorable chez nos patients peut être lié essentiellement à la fréquence des formes symptomatiques d'une part, au retard diagnostique et à l'insuffisance de la prise en charge psychosociale d'autre part. D'autres recherches et études sur le plan thérapeutique et physiopathologique ainsi que l'amélioration de la prise en charge psychosociale s'avèrent nécessaires pour améliorer le pronostic de ces enfants, leur qualité de vie et celle de leurs parents.

Mots clés : syndrome de West ; spasmes infantiles ; Hypsarythmie ; retard psychomoteur ; corticothérapie ; clonazepam ; carbamazepine ; piracetam.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure devant l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !!!