

République Algérienne Démocratique et Populaire
Université Abou Bakr Belkaid– Tlemcen
Faculté de médecine
Département de médecine

Mémoire de fin d'études

Pour l'obtention du diplôme de Docteur en Médecine.

Thème

LE SYNDROME DE WEST
(à propos de 16 cas)

❖ **ENCADRE PAR : KADDOUR .A**

Réalisé par :

- ✓ BENDAHMANE KARIMA
- ✓ BENYAKHLAF MERIEM
- ✓ BOUSSOUAR FATIMA ZOHRA

Année universitaire: 2016-2017

Remerciements

Nous tenons à présenter nos sincères remerciements à
notre

Encadreur Monsieur « KADDOUR Abdallah »

Cher Maître,

Vous nous avez fait l'honneur de diriger cette thèse. Votre grand amour pour la pédiatrie et la qualité de votre enseignement nous ont marqués et séduits. Nous sommes fiers d'être parmi les élèves d'un Maître tourné vers la recherche et soucieux de former des jeunes médecins.

Notre séjour dans votre service nous a fait découvrir outre vos qualités humaines, votre rigueur scientifique, vos connaissances larges votre exigence pour le travail bien fait, faisant de vous un homme respectable et respecté.

Si ce travail est une réussite, il le doit à votre compétence et à votre savoir faire. Soyez rassuré, Cher Maître de notre profonde reconnaissance et sympathie.

Dédicaces

*Je remercie tout d'abord le Dieu tout puissant de m'avoir
Armé de force et de courage pour mener à terme ce projet.*

Je dédie ce mémoire de fin d'études.

A

Mes parents pour leur amour inestimable, leur confiance, leur soutien, leur sacrifices et toutes les valeurs qu'ils ont su m'inculquer et tous les efforts qu'ils ont fait pour mon éducation ainsi que ma formation.

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le manque de mon grand père Mohamed « Dieu ait pitié »

Sans oublier mes chers frères « Ahmed » et « Mohamed », ma sœur « Halima » pour leur l'amour et l'affection que je porte pour vous.

Enfin à toute ma famille ainsi qu'à tous mes amis et camarades.

Bendahmane Karima

Dédicaces

Je remercie tout d'abord le Dieu tout puissant de m'avoir
Armé de force et de courage pour mener à terme ce projet.

Je dédie ce mémoire de fin d'études.

À

Mes parents pour leur amour inestimable, leur confiance, leur soutien, leur sacrifices et toutes les valeurs qu'ils ont su m'inculquer et tous les efforts qu'ils ont fait pour mon éducation ainsi que ma formation.

Sans oublier mon cher frère « Mohamed » et mes sœurs « Leila » et « Wassila » pour leur l'amour et l'affection que je porte pour vous.

Enfin à toute ma famille ainsi qu'à tous mes amis et camarades.

Boussouar Fatima Zohra

Dédicaces

Je remercie tout d'abord le Dieu tout puissant de m'avoir
Armé de force et de courage pour mener à terme ce projet.

Je dédie ce mémoire de fin d'études.

A

Mes parents pour leur amour inestimable, leur confiance, leur soutien, leur sacrifices et toutes les valeurs qu'ils ont su m'inclure et tous les efforts qu'ils ont fait pour mon éducation ainsi que ma formation.

Sans oublier ma grand-mère, et mes sœurs « Imene » et « Iness » et mon frère « Abdou » pour leur l'amour et l'affection que je porte pour vous.

Enfin à toute ma famille ainsi qu'à tous mes amis et camarades.

Benyekhlef Meriem

PLAN

I. Introduction

II. Partie théorique

- Historique
- Epidémiologie
- Physiopathologie
- Clinique
- Etiologies
- Diagnostic différentiel
- Evolution et pronostic
- Traitement

III. Partie pratique

- Type de l'étude
- Nombre de malade
- Les critères d'inclusions
- Les critères d'exclusions
- Le critère étudié
 - ✓ *Epidémiologique*
 - ✓ *Clinique*
 - ✓ *Par acclinique*
 - ✓ *Thérapeutique et évolutif*

IV. Discussion

V. Conclusion

ABRÉVIATIONS

ACTH	hormone adénocorticotrope
AVCI	accident vasculaire cérébral ischémique
CMV	cytomégalovirus
DRNN	détresse respiratoire néonatale
EEG	électroencéphalogramme
HIE	encéphalopathie hypoxo-ischémique
IRM	imagerie par résonance magnétique
LICE	ligue internationale contre l'épilepsie
NN	nouveau-né - néonatale
p.ex.	par exemple
PC	périmètre crânien
PET	tomographie par émission de positrons
REM	mouvement oculaires rapides
RPM	retard psychomoteur
Sd	syndrome
SI	spasmes infantiles
SNC	système nerveux central
SNN	souffrance néonatale
STB	sclérose tubéreuse de Bourneville
SW	Syndrome de West
TDM	tomodensitométrie
VGB	Vigabatrin

I. Introduction

L'association chez un nourrisson de spasme axiaux en salves et d'une détérioration psychomotrice a été initialement décrite en 1841 par West à propos de son fils. Plus de cent ans plus tard, l'aspect EEG caractéristique a été rapporté sous le nom d'hypsarythmie (Gibbs et Gibbs 1952), l'ensemble du tableau électro-clinique étant maintenant appelé « syndrome de West ».

Ce syndrome est le type le plus fréquent d'encéphalopathie épileptique, au cours de laquelle les fonctions cognitives, sensorielles et motrices sont détériorées par l'épilepsie elle-même.

Chacune des trois composantes, les spasmes, le retentissement psychomoteur et le tracé EEG dit «inter critique » est très variable, en particulier selon le type de lésion cérébrale causale quand il en existe une, ce qui est le cas chez les deux tiers des patients. En revanche, une petite proportion des patients récupère totalement, ce qui traduit une absence de lésion dans ces cas.

Les spasmes infantiles concernant la moitié des nourrissons avec épilepsie, mais tous ne présentent pas une hypsarythmie, et un petit nombre d'enfants plus âgés présente également des spasmes épileptiques, avec ou sans hypsarythmie.

Les corticoïdes ont longtemps été considérés le traitement de référence et le seul efficace, bien que son efficacité sur le développement psychomoteur est longtemps été mise en doute. Il a été récemment montré que le Vigabatrin était à la fois efficace et mieux toléré que les corticoïdes, mais il devient de plus en plus évident que les deux approches thérapeutiques sont complémentaires et contribuent ensemble à la stratégie thérapeutique.

II. Etude théorique

HISTORIQUE :

Le syndrome de West fut décrit la première fois en 1841 par un chirurgien anglais William James West. Ses premières observations décrivaient les spasmes chez son propre fils, qui était âgé d'environ 4 mois à cette époque et il les avait nommés « tics de Salaam », puis il a lancé un appel à l'aide dans la revue *LANCET* et détaille une forme nouvelle d'épilepsie : les spasmes infantiles.

Gibbs et Gibbs, un siècle plus tard, en 1952 décrivent un nouveau pattern EEG : Hypsarythmie (Elle associe de grandes ondes lentes rythmiques et une disparition du rythme de fond, d'où son nom d'"hypsos" sommets, pics en grec et "rythme", précédé du préfixe privatif), dysrythmie de haut voltage. C'est ainsi que le Syndrome de West fut décrit.

Dans les années suivantes, l'étude du SW a progressé avec de nombreuses publications sur la sémiologie clinique et électroencéphalographique. Enfin, de nouvelles découvertes ont été faites sur le plan étiologique et thérapeutique, grâce à l'avènement de moyens diagnostiques de plus en plus performants. Les grandes dates à retenir sont:

1958, Sorel et Pusaucy-Bauloye ont rapporté l'efficacité spectaculaire de l'ACTH dans les spasmes infantiles (arrêt des crises, normalisation du tracé EEG, amélioration du comportement).

1964, Gastaut et al ont analysé de façon détaillée la sémiologie des spasmes Infantiles (Les différents types de spasmes d'une part mais aussi les signes associés à ceux-ci d'autre part).

1970, l'avènement du scanner cérébral a élargi considérablement le champ de la recherche étiologique.

1978, Frost et al ont fait des enregistrements polygraphiques et vidéo des spasmes infantiles: Il s'agissait des premières tentatives d'orientation topographique à partir de la sémiologie électro-clinique.

1986-1987, Aicard. J et al d'une part, Dulac. O et al d'autre part, ont défini la notion de spasmes infantiles bénins ou West idiopathique.

1990, découverte de l'efficacité du vigabatrin (VGB) sur les spasmes infantiles rebelles à l'association antiépileptiques-hydrocortisone. Dans les mêmes années, la neuroradiologie a progressé encore avec l'IRM puis les techniques d'imagerie fonctionnelle: PET et SPECT.

La biologie moléculaire, quant à elle, a élargi encore les possibilités de recherche étiologique (étude caryolytique, génétique, recherche de maladies métaboliques telles que la phénylcétonurie ou les cytopathies mitochondriales).

1998, Dulac et al ont proposé de nouveaux schémas thérapeutiques au terme d'une étude prospective multicentrique: vigabatrin en monothérapie.

2000-2009 : De nouveaux schémas thérapeutiques ont été proposé avec l'avènement des nouveaux antiépileptiques (Topiramate, Felbamate, Lamotrigine, Zonizamide...) comme traitements de première ligne, et surtout l'option de la neurochirurgie pour les cas pharmaco résistants. Il est important au terme de cette brève revue historique de comprendre que l'analyse et l'étude des spasmes infantiles se sont affinées et étoffées au cours du temps permettant de mieux adapter la prise en charge thérapeutique et de mieux définir le pronostic de la maladie.

EPIDEMIOLOGIE :

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 de sujets atteints de la maladie dans une population donnée à un instant précis, est de 1,4 à 2 pour 10.000 enfants. La diminution du taux de prévalence comparé 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 et 8 mois. Après l'âge de 1 an, le diagnostic de spasmes infantiles ne représente plus que 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 des syndromes 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-jacent

PYSIOPATHOLOGIE :

Pendant longtemps, ce sont les structures sous-corticales qui ont été considérées comme le site d'organisation du syndrome de West. En effet, une lésion située dans n'importe quelle partie des deux hémisphères est susceptible de produire des spasmes, même s'il y a une destruction étendue des deux hémisphères, comme dans l'hydranencéphalie, on a évoqué un déséquilibre des tonus adrénérergique et sérotoninergique responsable d'une diminution de la durée du sommeil paradoxal, mais il est peu probable que ceci soit spécifique des spasmes infantiles dans la mesure où le même type de troubles du sommeil est observé chez des patients qui ont une épilepsie partielle.

Dans la plupart des cas étudiés sur le plan neuropathologique il n'y avait aucune lésion du tronc cérébral, par conséquent, la production de spasmes infantiles semble requérir un tronc cérébral indemne.

Les patients avec spasmes infantiles ont en commun un dysfonctionnement cortical, il résulte soit de lésions corticales étendues, soit d'une activité paroxystique diffuse et continue.

Réséquer la lésion corticale permet souvent de faire disparaître l'hypsarythmie, après callosotomie montre qu'elle prend naissance dans le cortex.

N'importe quelle lésion corticale focale ou multifocale, quelle qu'en soit la nature et la topographie, peut produire une telle activité dans cette tranche d'âge limitée. En outre, chez les patients avec une lésion corticale focale, l'âge de début des spasmes diffère selon la topographie de la lésion, une localisation occipitale étant liée à un début plus précoce qu'une lésion frontale, et ceci correspond à la séquence de maturation corticale.

Une hyperexcitabilité de l'ensemble du cortex pourrait être due à excès de voies excitatrices qui caractérise cette période de maturation corticale.

Une hyperexcitabilité de l'ensemble du cortex pourrait être due à l'excès de voies excitatrices qui caractérise cette période de maturation corticale. L'asynchronie des pointes sur les deux hémisphères distingue l'hypsarythmie du tracé de pointes ondes lentes que ces mêmes patients peuvent ensuite présenter, après l'âge de 2 ans.

La maturation de la myéline qui se produit jusqu'à l'âge de 18 mois et qui augmente la vitesse de conduction intra et inter hémisphérique pourrait expliquer un tel changement.

La détérioration psychomotrice est moindre chez les patients avec sclérose tubéreuse et spasmes infantiles sans hypsarythmie que chez ceux qui ont eu une hypsarythmie pendant la période des spasmes. Par conséquent, il semble que l'hypsarythmie contribue à la détérioration des fonctions cognitive, bien que les spasmes y contribuent également, une activité continue

de pointes et d'ondes lentes interférerait avec le fonctionnement cortical, tant en ce qui concerne la cognition que les activités paroxystiques, expliquent ainsi à la fois le retard psychomoteur et la rareté des crises épileptiques à point de départ purement cortical.

L'activité paroxystique due à une hyperexcitabilité corticale liée à l'âge, causée par la maturation, est en mesure de modifier la stabilisation synaptique et par conséquent d'entraver la constitution d'un réseau normal, le résultat étant une anomalie des fonctions cognitives et une épileptogénicité persistante.

CLINIQUE :

La triade clinique :

Début : 50 à 77% 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 cause 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.

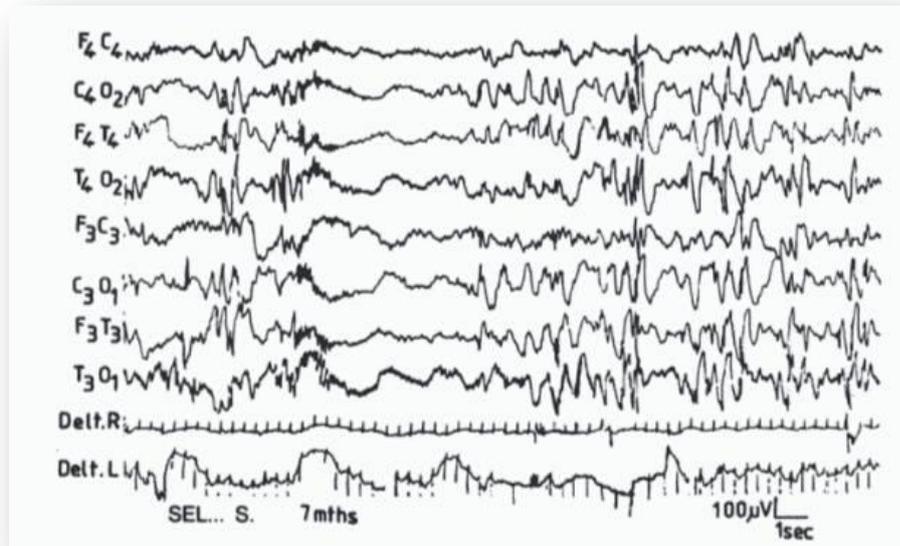
La détérioration psychomotrice, surtout perte du contact visuel et hypotonie axiale, ou d'autres types de crises peuvent précéder la survenue des spasmes durant plusieurs semaines, et le syndrome de West est la plus fréquente de détérioration psychomotrice chez le nourrisson.

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 que mixtes, 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.



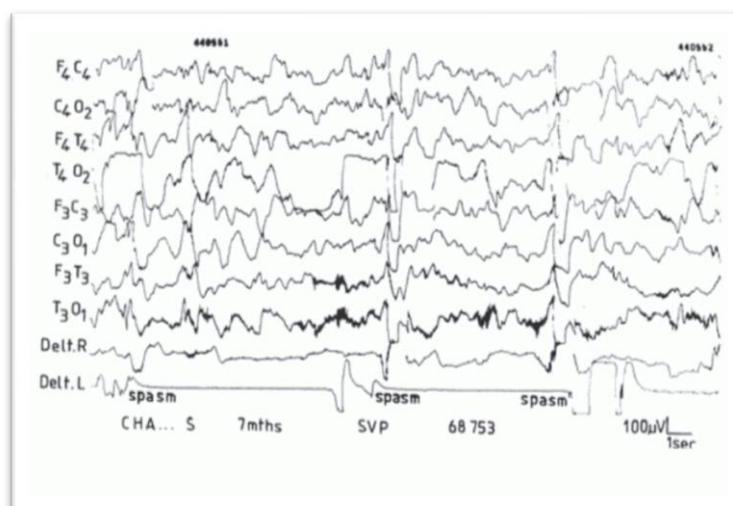
Nourrisson de 7 mois avec SW idiopathique.

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.



Nourrisson de 7 mois avec une lissencéphalie et des spasmes infantiles. Salve de spasmes réalisant une onde lente de grande amplitude, disparition de l'activité intercrictale 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.

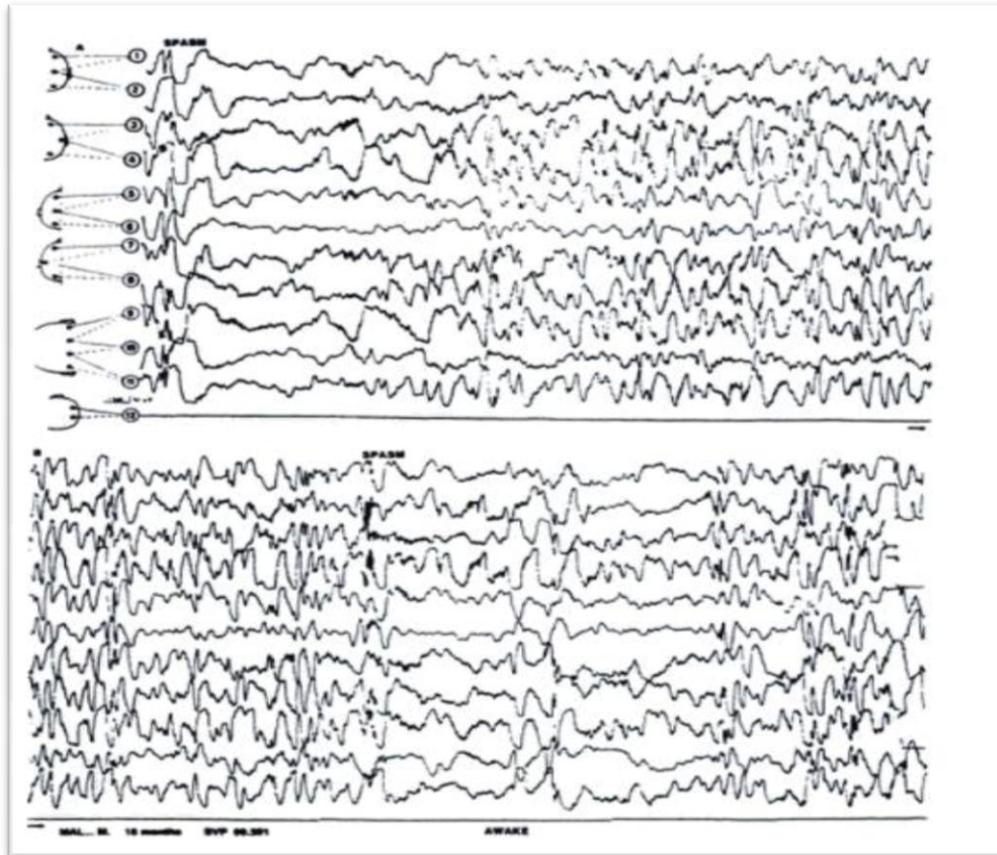
Il reste difficile de préciser si la salve constitue une crise unique ou une série de crises indépendantes.

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'autres 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.

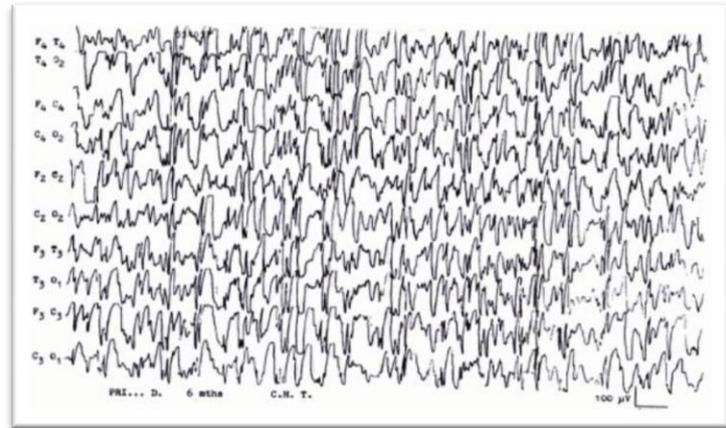
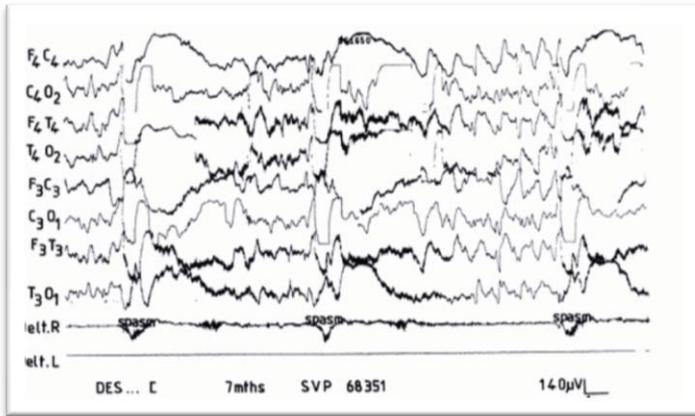
Des convulsions occasionnelles liées à la présence d'une lésion, cause même des spasmes, doivent être distinguées des crises qui inaugurent l'épilepsie, avant la survenue des premiers spasmes.



A 16 mois, salve de spasmes indépendants avec récurrence de l'hypsarythmie entre les spasmes successifs d'un salve, typique d'un SW idiopathique.

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.



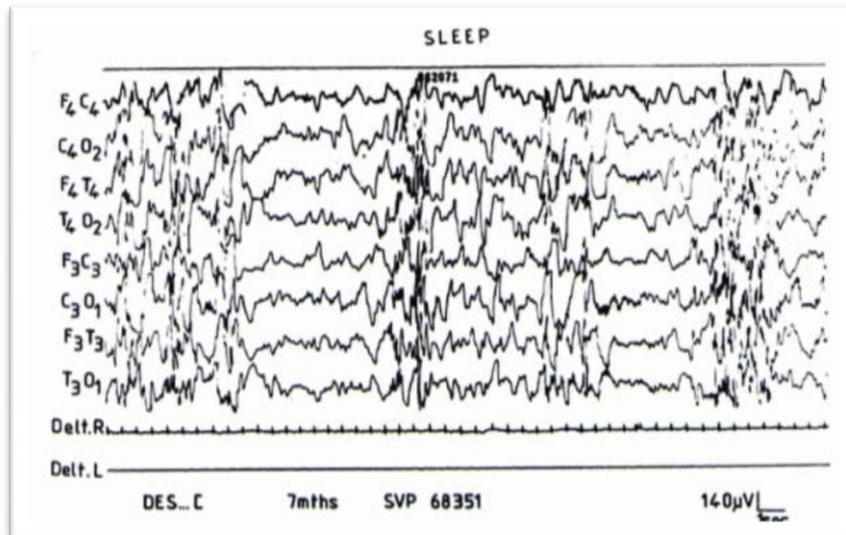
A7 mois décharge focale inaugurant une salve de Spasmes chez un patient avec syndrome d'Aicard.

Tracé de veille chez un nourrisson de 6mois avec SW Crypto génique montrant une activité continue dite « Chaotique » de pointes et d'ondes lentes delta-thêta Sur toutes les dérivationes, typique de l'hypsarythmie.

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 ya une augmentation des pointes et poly pointes, et une tendance à la synchronisation, avec une fragmentation de l'activité hypsarythmique.

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 den celui-ci l'activité paroxystique est souvent réduite.



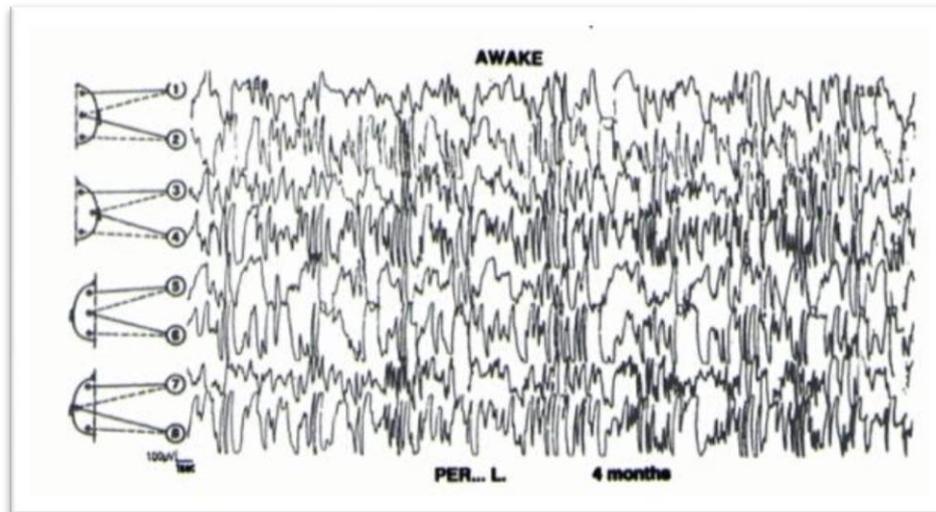
Hypsarythmie fragmentée en sommeil lent chez un patient avec SW idiopathique.

Des tracés hypsarythmiques « atypiques » ou « modifiés » ont été rapportés : les pointes peuvent être beaucoup plus synchrones, notamment chez l'enfant plus âgé. L'aspect hypsarythmique 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.

Certains 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.



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.

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 ya 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.

L'ETIOLOGIE :

Une lésion cérébrale préexistante peut être mise en évidence dans 60-90% des cas, l'histoire peut révéler une lésion acquise pré, péri ou postnatale, et l'examen clinique les anomalies d'un syndrome neurocutané, mais au moment du diagnostic, l'examen neurologique proprement dit est habituellement peu contributif.

Par conséquent, la neuroradiologie est une source majeure d'informations, mais elle doit être réalisée avant le début de la corticothérapie qui donne des images d'atrophie cérébrale difficile à distinguer d'une atrophie qui est elle-même présente dans la moitié des cas et des variations physiologiques des espaces péri cérébraux chez le nourrisson .

L'image par résonance magnétique (IRM) peut en outre méconnaître des anomalies de la substance grise au cours du second semestre de la vie, et devrait par conséquent être réalisée après l'âge de 18 mois.

Les anomalies les plus fréquentes décelées par IRM sont un corps calleux fin, une dilatation ventriculaire, un retard de myélinisation, des lésions de la substance grise diencephalique et un élargissement de l'espace sous arachnoïdien anoxo-ischémique, tandis qu'un retard de myélinisation semble indépendant de toute étiologie spécifique. La signification d'une image de retard de myélinisation est difficile à déterminer en l'absence de données neuropathologiques.

Les investigations neuropathologiques post-mortem ont été négatives dans seulement 3-4% des cas, mais il y a un biais évident en faveur des cas les plus sévères.

Les malformations cérébrales concernent 30% des cas si on inclut les cas de syndrome neurocutané, les plus fréquents sont l'agénésie du corps calleux y compris le syndrome d'Aicardi, la polymicrogyrie, la lissencéphalie, l'hémimégalencéphalie, la dysplasie corticale focale et la schizencéphalie. Il reste à préciser si la découverte de micro dysgénésie a une réelle signification pathogène, les malformations vasculaires, y compris la maladie de Sturge-Weber et les fœtopathies sont des causes rares.

L'incidence précise de l'ischémie périnatale responsable de syndrome de West est vraisemblablement plus proche de 15% que des 80% antérieurement annoncés, et les lésions affectent le cortex, la substance blanche, et les noyaux gris centraux plus souvent que le tronc cérébral.

L'hypoglycémie peut être la cause en elle-même du syndrome de West ou parce qu'elle est la conséquence d'une hypotrophie fœtale causée par une hémorragie utérine ou une toxémie gravidique, les lésions post-natales causales incluent l'ischémie, l'infection et les traumatismes.

Les erreurs innées du métabolisme sont rarement en cause, mais une grande diversité d'entre elles peut produire des convulsions infantiles, parmi lesquelles les spasmes sont simplement un type particulier, néomaoins, la maladie de Menkes, la phénylcétonurie et le déficit en THBP, les mitochondriopathies dues à la mutation NARP produisent un taux élevé de spasmes infantiles.

En ce qui concerne la dernière étiologie, elle est facilement reconnue au vu de l'hyper signal en T2 qui dessine les noyaux gris centraux.

Dans la maladie de Menkes, le syndrome de West est constant après la survenue initiale d'un état de mal convulsif, dans la phénylcétonurie, un patient sur six fait un syndrome de West et le régime ne parvient à en prévenir la survenue que s'il est débuté avant l'âge de 3mois.

Dans le syndrome de West associé à un déficit en biptérine, le régime ne permet pas de contrôler l'épilepsie qui requiert une corticothérapie.

La mutation NARP produit un syndrome de West pharmaco résistant, il a aussi été rapporté des déficits en complexes I, II, ainsi que I plus IV associés à un syndrome de West. Dans ces cas, il y a habituellement une spasticité, un nystagmus, des épisodes apnéiques et des troubles cardiaques.

Le lactate sanguin est habituellement normal chez les patients avec syndrome de West, il y a un syndrome de West dans 1/4 des cas de syndrome de Schinzel-Giedion qui comporte divers dysmorphies faciales, une hypoplasie de l'étage moyen de la face et divers anomalies squelettiques.

Tous les types de tumeurs du nourrisson, y compris les papillomes du plexus choroïde associés au syndrome d'Aicardi, peuvent s'accompagner de spasmes infantiles.

Une encéphalite herpétique néonatale ou du nourrisson constitue un risque élevé de syndrome de West.

L'incidence du syndrome de West après méningite bactérienne est plus basse, la responsabilité de la vaccination contre la coqueluche a pu être exclue à la suite d'une analyse épidémiologique portant sur les conséquences d'un changement du calendrier des vaccinations au Danemark.

7 à 17% des patients ont une histoire familiale d'épilepsie ou de convulsions fébriles, l'incidence étant de 40% dans les formes crypto géniques.

Il y a une transmission autosomique dominante dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, la neurofibromatose et le syndrome de CHARGE, la transmission est dominante liée au sexe dans l'incontinentia pigmenti et le syndrome d'hétérotopie en bande/lissencéphalie, d'autres familles ont une forme liée au chromosome Xp11, 4-Xter ou Xp11, 4-Xp22, 11.

Une translocation chromosomique concerne le syndrome de Williams et la trisomie 21, dans cette dernière, le syndrome de West est particulièrement résistant si le traitement est débuté plus de 2 mois suivant les premiers spasmes, avec un risque significativement accru de facteurs d'autisme et de pharmacorésistance. L'association d'une dysmorphie, d'une hypotonie et de signes pyramidaux est observée en cas d'inversion duplication ou hexasomie partielle du chromosome 15q. La délétion 1p36 qui comporte des anomalies cranofaciales caractéristiques et un retard mental, produit une épilepsie qui réalise souvent un syndrome de West sévère quand il y a une perte du gène de la sous-unité bêta du canal potassique, KCNAB2.

Diverses dysmorphies familiales sont associées aux spasmes infantiles, y compris les pouces larges, et le bec de lièvre avec exophtalmie, il a été rapporté des spasmes infantiles familiaux avec microcéphalie et syndrome néphrotique.

Divers anomalies du gène homéobox lié à Aristaless, ARX, produisent des spasmes infantiles dans 12,5 à 34% des cas. Toutefois, les spasmes ne sont pas le seul type de crise, et il a été décrit des cas d'épilepsie myoclonique, avec une certaine corrélation génotype-phénotype.

Des mutations non sens, des décalages du cadre de lecture et des translocations de novo équilibrées X autosome dans le gène cyclin-dépendant kinase-semblable 5 lié à l'X (CDKL5/STK9) ont été rapportés en association avec des spasmes infantiles sévères et de début précoce, une mutation du gène Kir6, 2 de canal potassique sensible à l'ATP-ase est associée au syndrome de West.

Une augmentation modérée de l'incidence du syndrome de West a été observée dans les familles des enfants avec syndrome de West cryptogénique, mais le risque estimé de récurrence chez un frère ou une sœur est inférieure à 1%.

Le mode de transmission ne peut pas être précisé, sauf dans quelques rares grandes familles, pour les cas familiaux, le pronostic à long terme de l'épilepsie et du développement est bien meilleur que pour le syndrome de West en général, avec une disparition des crises dans 82% des cas et un développement normal dans 44% des cas. Dans quelques familles finlandaises, une hypersyrie était associée à une encéphalopathie congénitale, avec œdème et atrophie optique (PEHO), transmise sur un mode autosomique récessif. Des aspects semblables ont été identifiés en Australie et en Suisse. Le tableau électro-clinique est en partie déterminé par l'étiologie.

Sclérose tubéreuse de Bourneville, la moitié des patients avec sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) qui développent une épilepsie ont des spasmes infantiles, et la STB est la principale cause de spasmes infantiles, ils sont souvent asymétriques et précédés de crises partielles. Le tracé intercritique est rarement hypersyrie, il y a plus souvent des pointes focales ou multifocales avec importante activation dans le sommeil lent, une corrélation des

foyers de pointes avec les tubers les plus volumineux identifiés en IRM a été rapportée, et ceci est encore plus vrai pour les tubers occipitaux que pour les tubers frontaux. Jadis, plus de la moitié des enfants gardaient des traits autistiques, soit une incidence 2 fois plus élevée que pour la population générale des enfants ayant eu des spasmes infantiles. Le retard mental dépend du nombre et de la topographie des tubers, les traits autistiques sont liés à l'association de tubers bilatéraux antérieurs et postérieurs, tandis que le retard mental est associé à des tubers antérieurs bilatéraux.

Dans la neurofibromatose, l'incidence de syndrome de West est significativement plus élevée que dans la population générale, et l'évolution est le plus souvent favorable. Plus de deux tiers des spasmes dus au syndrome d'Aicardi débutent avant l'âge de 3 mois, ¼ avant 1 mois, et des crises focales précèdent les premiers spasmes de 1 à 6 semaines. Les spasmes et le tracé EEG inter critique sont asymétrique, avec des bouffées de poly pointes d'un côté, ce tracé étant appelé « split brain » pattern succédant à celui de « suppression-brusts » asymétrique, une décharge focale précède souvent une salve de spasmes qu'elle semble déclencher, dans ce syndrome les crises sont particulièrement résistantes au traitement.

Dans spasmes surviennent avec une très grande fréquence dans la lissencéphalite, beaucoup moins souvent dans l'hétérotopie en bande, les spasmes sont souvent précédés de crises partielles, et des crises généralisées tonico-cloniques peuvent apparaître plus tard. L'EEG inter critique montre une activité ample, diffuse, thêta ou alpha qui devient discontinue durant le sommeil. Moins de la moitié des patients avec hémimégalencéphalie présentent des spasmes infantiles qui sont souvent précédés de crises partielles, l'EEG montre des pointes triphasiques dans les formes à début le plus précoce, et des « suppression-brusts » chez ceux qui débutent plus tard.

Il est parfois difficile d'identifier une dysplasie corticale focale au début de la vie, les spasmes répondent à tous les traitements (stéroïdes, benzodiazépines ou vigabatrin) mais il apparaît alors une épilepsie focale, une rechute avec des crises généralisées pharmaco résistantes et une détérioration cognitive peut se être difficile, même avec des IRM de nouvelle génération.

L'imagerie fonctionnelle est utile, mais les spasmes infantiles eux-mêmes peuvent être associés à un foyer d'hypo métabolisme cortical, en particulier occipital qui ne traduit pas nécessairement une anomalie structurelle et n'indique pas un mauvais pronostic, plusieurs cas d'hamartome pré pédonculaire avec syndrome de West ont été rapportés.

L'encéphalopathie *anoxo-ischémique* donne un tableau différent selon le terme de la naissance, chez la plupart des anciens prématurés le syndrome de West a une évolution favorable, mais après une naissance à terme avec anoxo-ischémie l'évolution est rarement favorable et plus de la moitié des patients gardent une épilepsie multifocale ou généralisés.

En ce qui concerne les patients avec leucomalacie péri ventriculaire, l'apparition d'anomalie paroxystiques, pointes-ondes ou poly pointes-ondes irrégulières, surtout dans les 2 régions pariéto-occipitales, indique le développement prochain d'un syndrome de West, l'âge de survenu de l'épilepsie chez les prématurés dépend de la maturation, et non du terme de naissance.

Quand l'épilepsie due à une proencéphalie débute dans la première année de vie, il s'agit souvent d'un syndrome de West, et l'EEG montre un foyer d'ondes lentes associé à l'hypsarythmie.

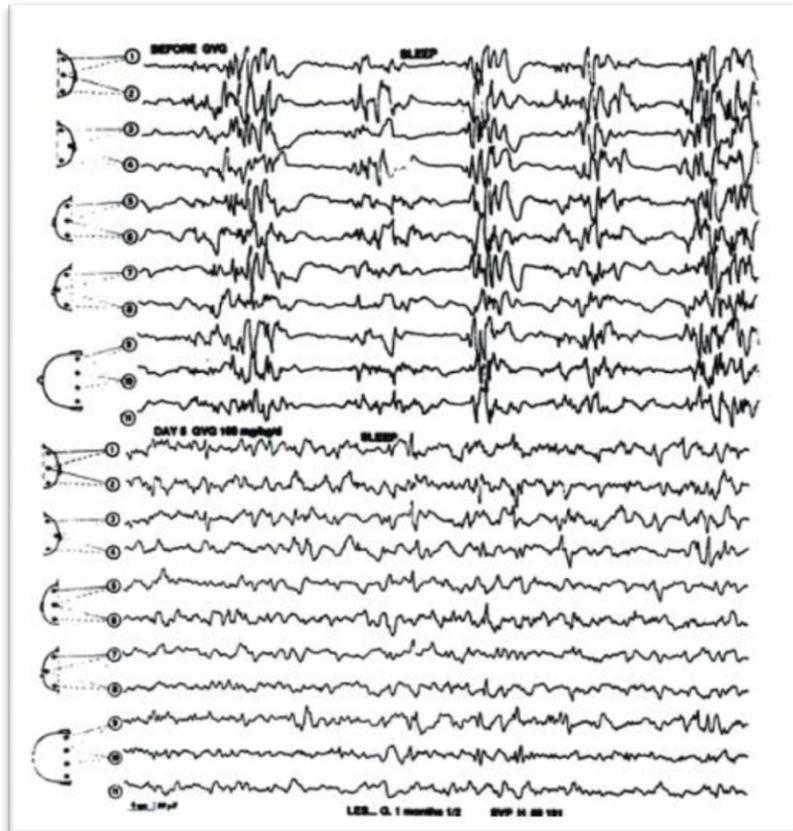
5 à 10% des patients avec syndrome de West sont issus d'une grossesse et d'un accouchement normaux et ont eu un développement normal avant les premiers spasmes, incluant la préhension des objets avant l'âge de 5 mois, ils ont des spasmes symétriques, une hypsarythmie symétrique avec la réapparition de l'hypsarythmie entre les spasmes d'une série.

L'administration IV de diazépam ne décèle pas d'anomalies focales, la détérioration psychomotrice est légère, sans perte de poursuite oculaire.

Dans le syndrome de West *crypto génique* l'étude des antécédents, les constatations cliniques et EEG et la neuroradiologie ne permettent pas de déceler une lésion cérébrale mais les autres caractéristiques du syndrome de West idiopathique ne sont pas présentes, il est nécessaire de pratiquer un enregistrement EEG de 24h pour analyser correctement les salves de spasmes.

En raison des progrès de la neuroradiologie la proportion des cas crypto géniques a progressivement diminué, toutefois entre les âges de 6 et 15 mois les lésions dysplasiques peuvent ne pas être décelées à cause de la phase de maturation myélinique et la répétition de l'IRM peut être nécessaire pour découvrir de telles lésions, la proportion des cas crypto géniques est entre 25 et 30%.

Un certain nombre de sujets ont un retard du développement psychomoteur antérieur à l'apparition des premiers spasmes, il est difficile dans les cas ayant une IRM normale de déterminer si ce retard est du à une encéphalopathie congénitale ou si l'hypsarythmie n'était pas apparue insidieusement avant que les premiers spasmes soient remarqués par l'entourage, les spasmes périodiques sont une forme de spasmes épileptiques sans hypsarythmie.



Enregistrement de sommeil chez un nourrisson de 6 semaines avec dysplasie frontale droite. Noter l'aspect de « suppression-brusts » asymétrique qui prédomine sur l'hémisphère droit. Il a disparu au bout de 5 jours de traitement par le Vigabatrin en monothérapie. Le nourrisson a cessé de faire des spasmes 12h après de début du traitement.

DIAGNOSTIC DIFFERENCIEL :

La triade de 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 pas 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 ictal 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 la 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'artéfacts de mouvements, l'hyperklllexia dans laquelle les secousses sont provoquées par le tappotement du nez, le syndrome de Sandifer dû à un reflux gastro-œsophagien, la dérivation tonique verticale du regard, la jactatio capitis, le spasmus nutans, les spasmes du sanglot, et même la masturbation.

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 d'une hyperglycémie sans cétose.

L'hypsarythmie et ses variantes sont différentes des anomalies EEG diffuses et de grande amplitude observées 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.

EVOLUTION ET PRONOSTIC :

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 pharmacorésistante. 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.

Un tiers de patients rechutent après traitement corticoïde. Le décès survient chez 3-4% des patients, essentiellement durant les deux premières années de la vie, et surtout comme conséquence de la pathologie sous-jacente. La plupart des survivants gardent des séquelles motrices, sensorielles ou mentales. 50 à 60% des crises épileptiques, spasme ou autre type de crises, ou développent un autre type d'épilepsie après une période sans crises de plusieurs mois ou années.

Cette dernière est moins souvent partielle que généralisée, le syndrome de Lennox-Gastaut formant jadis à lui seul 40-60% des cas.

Actuellement, la fréquence du syndrome de Lennox-Gastaut a diminué au profit d'une épilepsie multifocale. 23% lorsque l'épilepsie séquellaire est focale, elle intéresse les régions rolandique, occipitale ou temporale.

L'épilepsie résiduelle est en règle très rebelle au traitement.

Il peut y avoir un déficit visuel ou auditif, sous forme d'une agnosie dont la nature dépend de la topographie de la région hypo perfusée en SPECT. 71 à 81% des enfants ont un retard mental, et il est sévère chez 50% des patients. Un comportement autiste ou hyperkinétique peut apparaître chez les enfants, même s'ils ont une intelligence normale. Les manifestations autistiques semblent corrélées à la topographie temporale, occipitale et frontale des foyers d'hypo perfusion.

Il est difficile d'identifier des facteurs pronostiques. Des signes de lésion cérébrale étendue sont incompatibles avec une récupération totale, même si dans ces cas il y a parfois une disparition totale des crises. Dans les cas sans lésion cérébrale décelable, l'évolution la plus

favorable est constatée chez les enfants qui n'ont pas perdu le contact visuel au début de la maladie.

La plus difficile est de prévoir le contrôle de l'épilepsie.

TRAITEMENT :

Comme pour bon nombre d'autres types d'épilepsies de l'enfant, le début est assez insidieux suivi d'une phase aigue puis, soit d'une guérison, soit d'une phase chronique avec séquelles cognitive, motrices et/ou épileptiques. L'hétérogénéité étiologique et neuropathologique de cette affection génère une grande diversité de réponses au traitement si on ne prend pas en compte principalement l'étiologie.

Certains auteurs ont affirmé que le traitement ne modifie pas le développement psychomoteur à long terme, c'est sur la base de cette affirmation négative qu'il a été conseillé de ne pas donner de traitement agressif, en l'occurrence les corticoïdes, aux patients avec spasmes infantiles symptomatiques d'une lésion cérébrale, parce que les bénéfices risquaient d'être moindres que les inconvénients chez ces patients sans espoir de récupération cognitive totale.

Toutefois, cette assertion résulte essentiellement d'une grande variabilité des fonctions cognitives avant le début des spasmes, de la régression psychomotrice au début de la maladie, et de la capacité du traitement à contrôler les crises et les anomalies paroxystiques inter critiques. Quand on se limite à une étiologie précise, il devient évident que toutes les modalités thérapeutiques ne sont pas équivalentes. Par exemple, le vigabrin s'est montré plus efficace que les corticoïdes pour le traitement des spasmes de la maladie de Bourneville.

Ce traitement, efficace sur l'épilepsie, a également un impact favorable sur le développement psychomoteur dans cette maladie. Nous avons pu faire des constatations semblables pour la trisomie 21, dans laquelle le contrôle des spasmes améliore les fonctions cognitives, en particulier la communication. En outre, nous avons pu montrer dans cette dernière maladie que la durée du délai avant traitement était un facteur important de son efficacité. D'un autre côté, certains patients semblent récupérer spontanément, par conséquent, un traitement précoce, par paliers selon l'étiologie et/ou la réponse, éventuellement agressif n cas d'échec des premières tentatives, ayant pour but de contrôler totalement les manifestations épileptiques, tant cliniques qu'EEG, semble justifié.

TRAITEMENT MEDICAMENTEUX :

Les principaux produits qui ont montré un effet sur les spasmes infantiles sont les corticoïdes et le vigabrin, en outre, certains patients répondent au valproate, à la lamotrigine, au topiramate, à la zonisamide, et à la pyridoxine à forte dose.

En revanche, la plupart des antiépileptiques conventionnels sont inefficaces, la carbamazépine peut même aggraver ces patients- un fait important en raison de l'association possible de spasmes infantiles et de crises partielles.

Corticoïdes : Une grande diversité des modalités de traitement a été proposée, tant en ce qui concerne le choix du produit que de la dose et la durée, néanmoins, très peu de données comparatives ont été rapportés.

Une étude randomisée a montré de meilleurs résultats avec 2 semaines d'ACTH à forte dose qu'avec 2 semaines de prednisone, une autre étude en double aveugle n'a pu montrer aucune différence entre ces 2 produits, mais le nombre de patients était peut-être trop petit.

En outre, certains patients ont pu ne pas répondre à un produit mais répondre à l'autre, avec l'ACTH, le taux de réponse allait de 25% avec 20 IU à 100% avec 150 IU, et 40% avec 40IU, la dose habituellement recommandée, mais avec 150 IU, le taux de rechutes avec des doses élevés était tel que l'effet à long terme était seulement de 60%.

L'efficacité dépend aussi de la durée du traitement, allant de 32% après un traitement durant moins d'un mois à 87% après 5-6 mois de traitement.

Après une première cure de corticoïdes, le taux de rechutes va de 33% à 56%, les rechutes surviennent habituellement dans les 2 mois suivant la fin de la cure, une seconde cure se montre efficace dans 74% des cas, 14 à 58% des enfants ont une récupération totale, y compris cognitive, une meilleure récupération a été observée dans les formes crypto géniques à 56% que dans les formes symptomatiques 0% à 14%.

Les corticoïdes sont moins efficaces chez les patients qui débutent les spasmes avant l'âge de 3mois que chez ceux qui les débutent plus tard.

Les effets secondaires sont un inconvénient majeur du traitement corticoïde, leur incidence étant particulièrement élevée avec l'ACTH de synthèse, la mortalité jadis rapportée était de 2,3% à 4,9%.

La cardiomyopathie et les maladies infectieuses étant la cause principale de décès, la cardiomyopathie est un effet spécifique de l'hormone qui apparait de façon quasi constante après un mois de traitement à la dose de 80-120IU. Septicémie, tuberculose, méningo-encéphalite et infection évolutive à cytomégalovirus sont les infections les plus fréquentes.

Rétention de sel, insuffisance rénale, insuffisance surrénale et néphrocalcinose sont les complications électrolytiques les plus fréquentes, parmi les complications neuropsychiatriques, une agitation, une insomnie, ou une apathie peuvent apparaître au cours des secondes ou troisième semaines du traitement, souvent associées à une hypoactivité EEG majeur.

L'évaluation prospective des fonctions psychomotrices montre une détérioration au bout de 2 semaines de traitement, suivie d'une amélioration quelques semaines plus tard, la neuroradiologie montre qu'un aspect pseudo-atrophique apparaît en une semaine à peine, et qu'elle atteint son maximum en 4 semaines, pour ne disparaître qu'après 1-4 mois suivant la fin du traitement.

Vigabatrin(VGB) : cette molécule a un effet démontré en double aveugle contre placebo quelle que soit l'étiologie des spasmes infantiles et en comparant 2 doses, chez les patients avec maladie de Bourneville, une étude comparative randomisée a montré sa supériorité aux corticoïdes.

En première intention, le VGB en monothérapie est encore plus efficace chez les patients traités avant l'âge de 3 mois que chez ceux traités plus tard. Le taux de contrôle total des spasmes avec le VGB de première intention dépend de l'étiologie. Il atteint 90 pour cent dans la maladie de Bourneville et la dysplasie corticale focale et 70 pour cent dans les cas cryptogéniques sans retard psychomoteur avant les premiers spasmes. Deux études contrôlées comparant corticoïdes et Vigabatrin chez les patients ayant les spasmes de toute cause à l'exclusion de la sclérose tubéreuse de Bourneville ont montré une meilleure réponse à court terme avec les corticoïdes qu'avec le Vigabatrin. Toutefois le taux de rechutes est plus élevé avec les corticoïdes et la tolérance meilleurs avec le Vigabatrin Dans les spasmes cryptogénique. Le taux de succès atteint 100% si on ajoute des corticoïdes aux patients dont les spasmes ne répondent pas au VGB en monothérapie. Un groupe particulier de patients avec retard psychomoteur avant les premiers spasmes et sans anomalie à IRM, requiert l'association des deux produits pour le contrôle de spasme, et son maintien pour au moins 3 mois afin de prévenir la rechute. Les effets secondaires sont modéré, comparé à ce de corticoïde il s'agit d'une irritabilité, d'une insomnie, d'une agitation et d'une prise de poids. Le problème de l'amputation du champ visuel doit être pris en considération, mais à ce jour aucune amputation symptomatique du champ visuel n'a été identifiée chez les enfants, malgré les études systématiques, de sorte qu'il n'y a pas de commune mesure ce risque et celui, tant des spasmes infantile que des corticoïdes.

Le rôle des doses cumulatives a été montré, et ceci encourage à réduire la durée des traitements plus que son indication.

Valproate ou acide valproïque : des observations isolées témoignant d'une amélioration à la dose de 20-60 mg/kg ont été rapportés avant l'ère du VGB, 27 % des nourrissons cessant de faire des spasmes et 27% autres connaissant une amélioration avec une bonne tolérance.

Une étude systématique prospective de 22 patients qui ont reçu jusqu'à 100mg/kg, a montré une tolérance médiocre avec une incidence importante d'hypotonie majeure malgré une disparition des spasmes dont 40%.

Nitrazépam : première alternative de corticoïdes, le nitrazépam produit une hypotonie majeure à la dose 1mg/kg avec un risque vital par fausse route. Dans une étude, l'efficacité été s'emblable à celle des corticoïdes, mes incidence des rechutes été plus élevé. Pour toute ces raison, ce produit est peu indiqué de nos jours, hormis dans certains cas très résistants. Les effets secondaires sont du même ordre avec le clonazépame, de sorte qu'il est peu employé, hormis les pays qui n'ont accès ni au VGB ni au netrzépame tel que les USA.

Dans les pays ou le VGB n'est pas disponible, d'autres produits non-hormonaux ont été testés avec les résultats globalement décevant, qu'il s'agisse de la pyridoxine à très fort dose (1-2.4 g/jour) avec un taux de succès de l'ordre de 5-10% et un risque élevé de saignement gastrique du au PH très acide de ce produit, du **Zonisamide** dont l'efficacité est modeste ou douteuse, voir obtenu avec des doses très élevés chez des patients qui n'avais pas reçu de VGB, avec un délai d'efficacité de plus de 2 semaines. L'effet de **Sultiam** est légèrement supérieur, le **Febomate** peut rendre service mais en raison de sa toxicité il est réservé aux patients qui ne répondent pas aux autres produits. En ce qui concerne le **Topiramate** bien que les premières publications aient été très optimistes, les données ultérieurs ont montré que la proposition des répondeurs n'est pas supérieur à celle de ceux qui ont une aggravation. Une association avec le VGB semble plus efficace. Les **Immunoglobulines** ont également un effet modeste avec 10% de succès en monothérapie de première intention.

Régime cétogène :

Très peu de données sont disponibles en ce qui concerne le régime cétogène dans le Syndrome de West. Dans notre expérience il s'est montré occasionnellement efficace chez les non répondeurs au VGB et aux corticoïdes. Sa place en première intention n'est pas du tout convaincante.

Chirurgie :

La résection d'une lésion corticale est efficace si celle-ci est unique. Les patients avec tumeur dysplasies focale, hémimégalencéphalie ou poencéphalie ont tous bénéficié de la résection ou de la déconnexion de la lésion avec disparition de l'épilepsie et amélioration du développement psychomoteur. Il peut être difficile d'identifier la lésion par l'imagerie avant l'âge de 18 mois, tant que la myéline n'est pas encore mature, permettant de voir les limites blanc/gris du cortex cérébral.

Une callosotomie totale a rendu service chez 80% des enfants lorsqu'ils ont été opérés après avoir requis la marche et présentaient des chutes, Néanmoins, chez l'enfant ayant acquis le langage, cette intervention doit être réalisée avant l'âge de 10ans afin de ne pas risquer une détérioration de cette fonction. La callostomie partielle, qu'elle soit antérieure ou postérieure, ne s'est pas montrée efficace.

STRATEGIE THERAPEUTIQUE :

Elle dépend essentiellement de l'accès possible aux diverses thérapeutiques puisque le VGB n'est commercialisé qu'en Europe, en Amérique latine, sur le pourtour méditerranéen, en Afrique du sud, dans certains pays d'Asie et au Canada, mais ni aux Etats-Unis, ni au Japon ni en Russie. L'ACTH naturelle est disponible aux Etats-Unis mais pas en Europe ni au Japon les comprimés d'hydrocortisone sont disponibles dans très peu de pays.

Il n'y a aucun doute que le VGB est la monothérapie de premier choix la question qui demeure est la durée optimale de traitement mais ceci est vrai pour tous les types d'épilepsie qui répondent au traitement semble raisonnable pour la maladie de Bourneville le risque de rechute rebelle à tout traitement semble réel jusqu'à l'âge de cinq ans

Dans le cas rebelles au VGB l'adjonction de corticoïdes au VGB semble être plus efficace que le simple changement de monothérapie on ne peut pas pour autant faire l'économie du problème de la durée du traitement par le VGB. Il a été possible de montrer dans une étude prospective de population que l'utilisation successive de l'hydrocortisone pouvait être une solution pour réduire l'incidence des effets secondaires. Quoiqu'il en soit une réponse ne peut être considérée comme favorable que si les spasmes et les anomalies EEG sont tous deux contrôlés. Il importe que les parents soient avertis de ces exigences dès la première étape du traitement.

III. Etude pratique

Type et période d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 16 patients hospitalisés au sein du service de pédiatrie du EHS Tlemcen durant la période de 01/01/2015 au 30/12/2016 pour un syndrome de WEST du nourrisson et du petit enfant et dont l'objectif est de :

- Décrire le profil épidémiologique, les aspects cliniques et diagnostiques du syndrome de West.
- Evaluer l'efficacité du protocole thérapeutique adapté par le service de pédiatrie sur 01 mois.

Nombre de malade : 16 cas

Critère d'inclusion :

Elle concerne tous les nouveaux nés, nourrissons, et enfants hospitalisés à notre service pour un syndrome de WEST durant les deux ans d'étude.

Critères d'exclusion :

- les malades qui ne sont pas hospitalisés au service pendant la période d'étude
- les malades qui présentent des spasmes épileptiques mais le diagnostic non confirmé par l'EEG
- les dossiers non exploitables

Les critères étudiés :

Cette étude a recherché le rôle des éléments suivants dans l'expression de la maladie:

- Le profil épidémiologique :
 - ✓ La répartition annuelle
 - ✓ Le sexe
 - ✓ L'âge
 - ✓ L'origine
 - ✓ La consanguinité
- Clinique :
 - ✓ Type de crise
 - ✓ Age de survenue de la 1 ère crise
 - ✓ Age de diagnostic
 - ✓ Les antécédents personnels et familiaux
 - ✓ Sémiologie neurologique : examen neurologique
Symptomatologie neuropsychique
- Par aclinique :
 - ✓ Les résultats de l'EEG
 - ✓ Les résultats de l'imagerie
- Profil Thérapeutique et évolutif.

Résultats :

I. Profil épidémiologique :

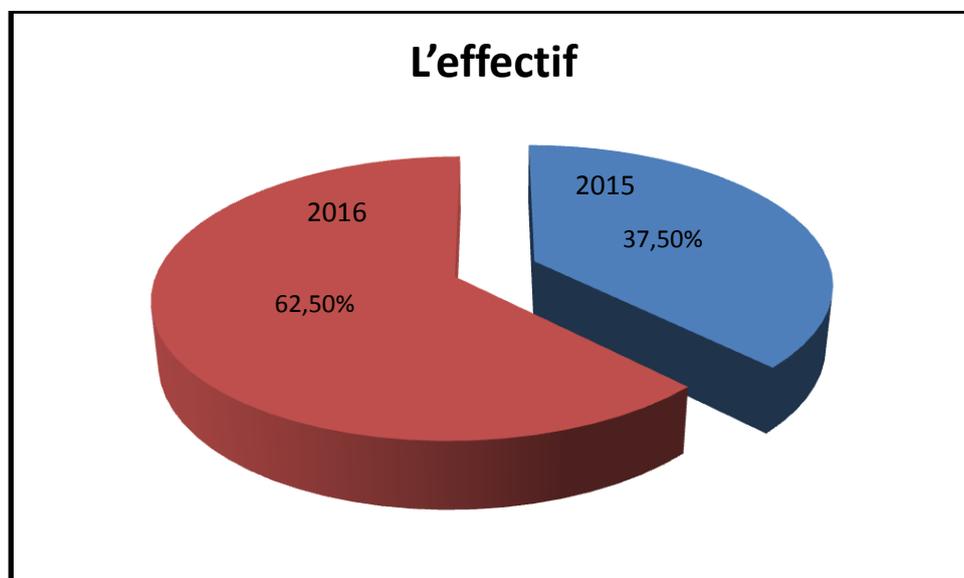
- Fréquence:

L'effectif de la population est composé de 16 cas hospitalisés au niveau du service de pédiatrie

- Répartition:

> Répartition annuelle :

Les années	La fréquence	L'effectif
2015	06	37,5%
2016	10	62,5%

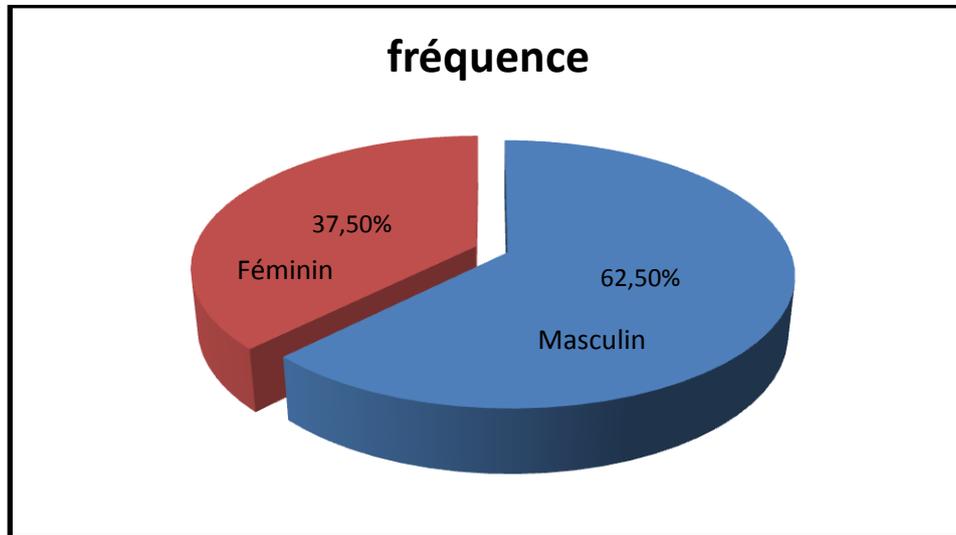


Commentaire :

L'étude montre une nette augmentation des patients atteints du syndrome de West en 2016 par rapport à celui de 2015.

> *Selon le sexe:*

LE SEXE	EFFECTIF	FREQUENCE
Masculin	10	62,5%
Féminin	06	37,5%



Commentaire:

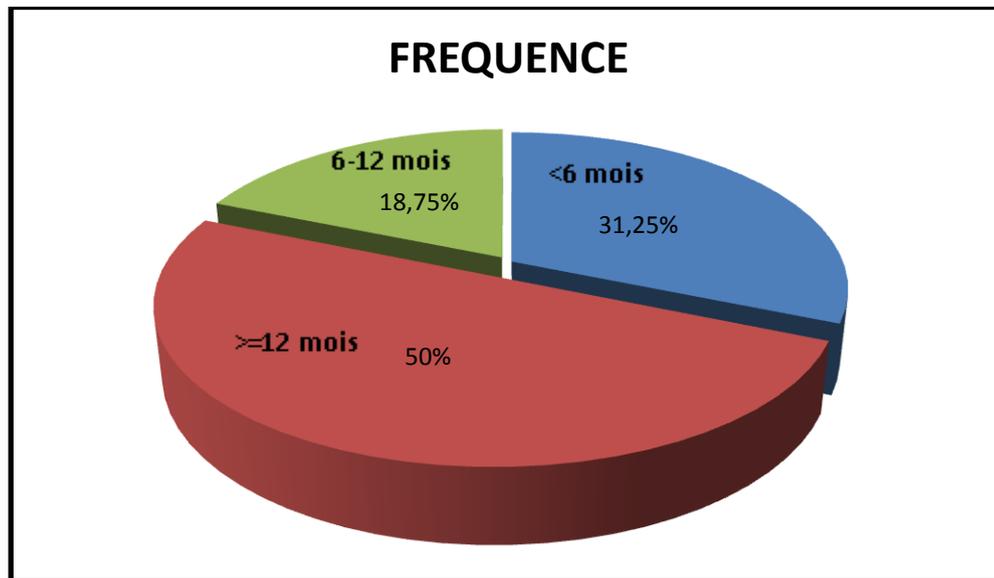
On voit une nette prédominance masculine représenté par $\frac{2}{3}$ des cas dont le pourcentage est de 62,50%, et le sexe féminin ne représente que le $\frac{1}{3}$ restant (37,50%).

Avec un sexe ratio de 1,66 en faveur du garçon.

➤ *Selon l'âge:*

Le tableau ci-dessous montre les différentes tranches d'âge et le nombre de cas Dans chaque tranche.

AGE	EFFECTIF	FREQUENCE
< 06 MOIS	05	31,25
06 _ 12 MOIS	08	50
>= 12 MOIS	03	18,75
Total	16	100

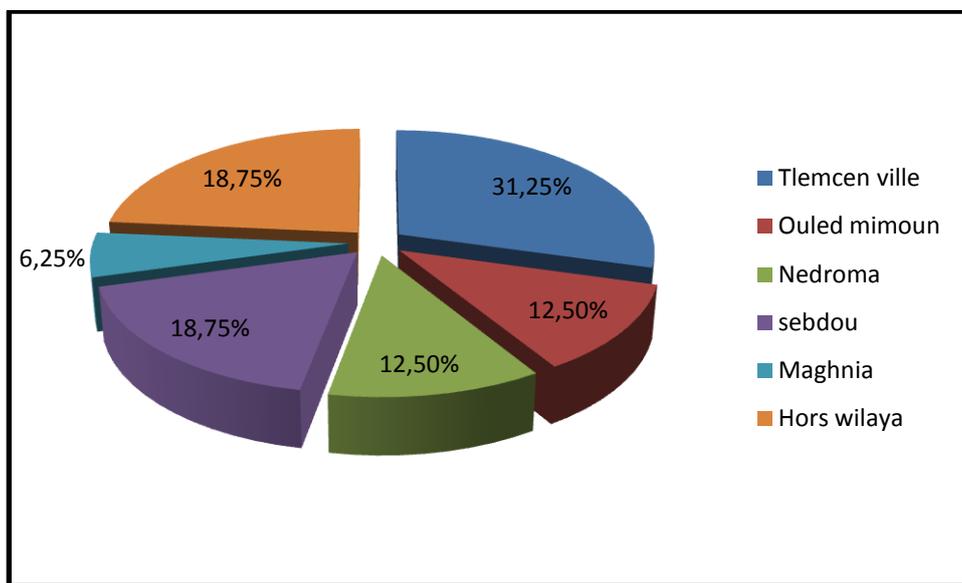


Commentaire :

Après une étude rétrospective portant sur 16 patients hospitalisés au sien du service des urgences pédiatrique et au niveau du service de pédiatrie durant une période de 02 ans , on a retrouvé un maximum de fréquence de syndrome de West pour la tranche d'âge de 06- 12 mois dont 50 % des hospitalisés.

➤ *Selon l'Origine:*

Région	effectif	Fréquence
Tlemcen ville	05	31,25%
Oued Mimoun	02	12,5%
Nedroma	02	12,5%
Sebdou	03	18,75%
Maghnia	01	6,25%
Hors wilaya	03	18,75%

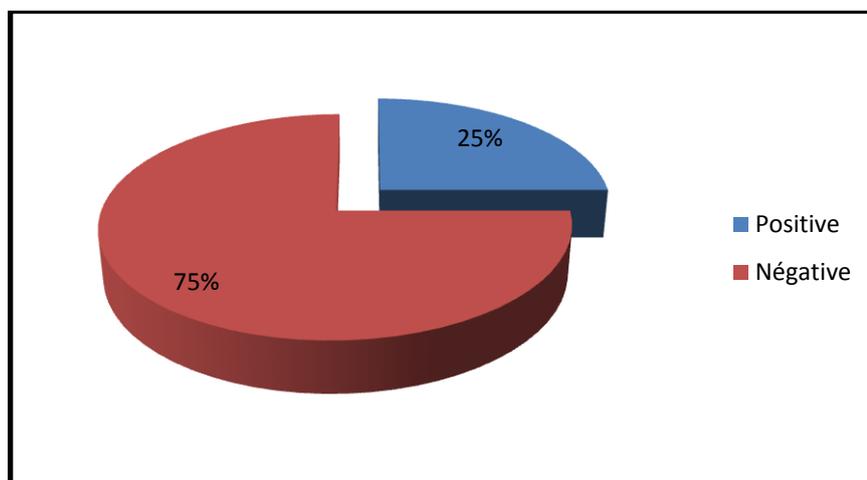


COMMENTAIRE :

Selon notre étude qui montre la plupart des hospitalisations pour un syndrome de West sont venus des environs de TLEMCEN (50%), alors que les malades qui sont de TLEMCEN ville représentent 31,25%.

➤ *La consanguinité :*

La consanguinité	effectif	Fréquence
Positive	04	25%
Négative	12	75%



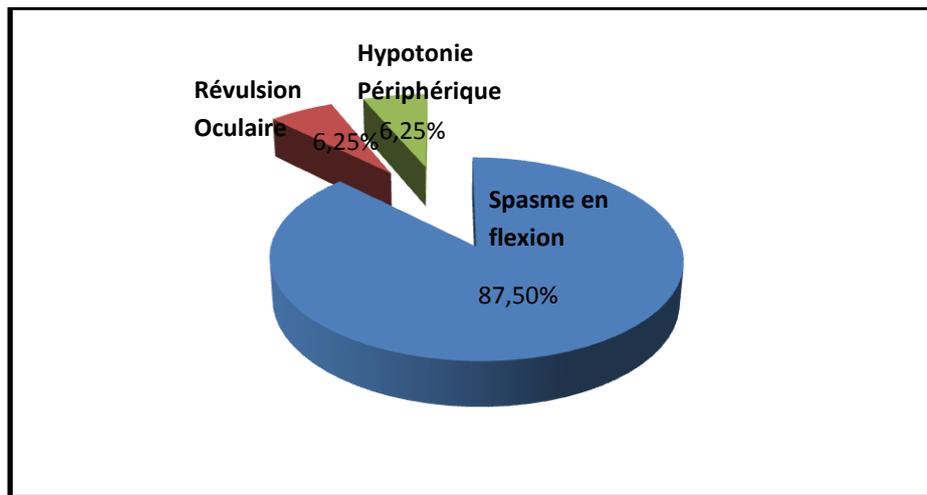
Commentaire :

La notion de consanguinité a été retrouvée dans 25% des cas.

II. CLINIQUE:

➤ Type de crise:

Type de crise	effectif	Fréquence
Spasme en flexion	14	87,5%
Spasme en extension	00	00%
Révéulsion oculaire	01	6,25%
Hypotonie périphérique	01	6,25%

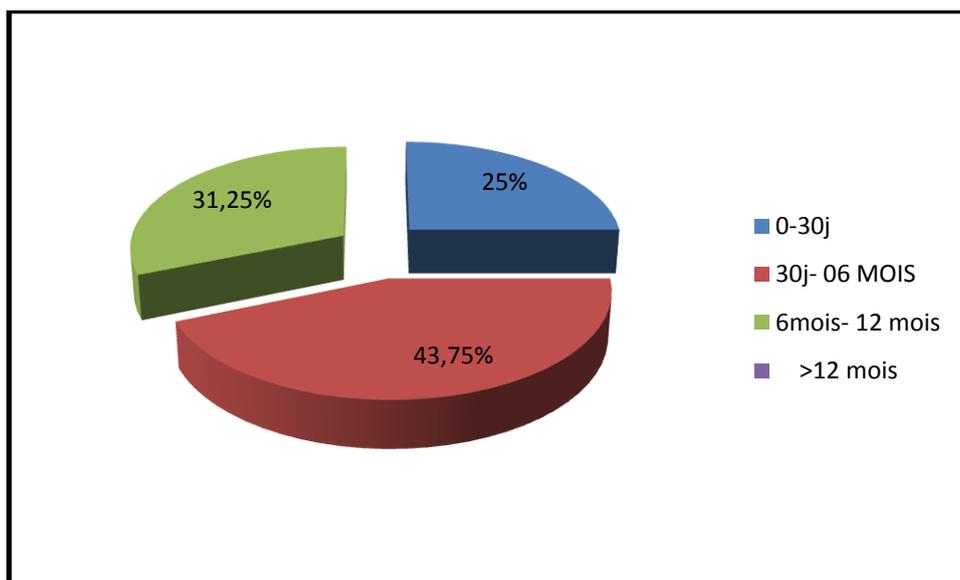


Commentaire:

On note une prédominance pour un type de crise représentée par des spasmes en flexion qui est présent dans presque 87,5% des cas alors qu'ils surviennent autres type de crise dites atypiques représentées par autres manifestations cliniques mais avec un pourcentage qui ne dépasse pas 12,5%.

➤ **Selon l'âge de survenue de la 1 ère crise :**

âge	effectif	fréquence
0-30j	04	25%
30j- 06 MOIS	07	43,75%
6mois- 12 mois	05	31,25%
>12 mois	00	00%

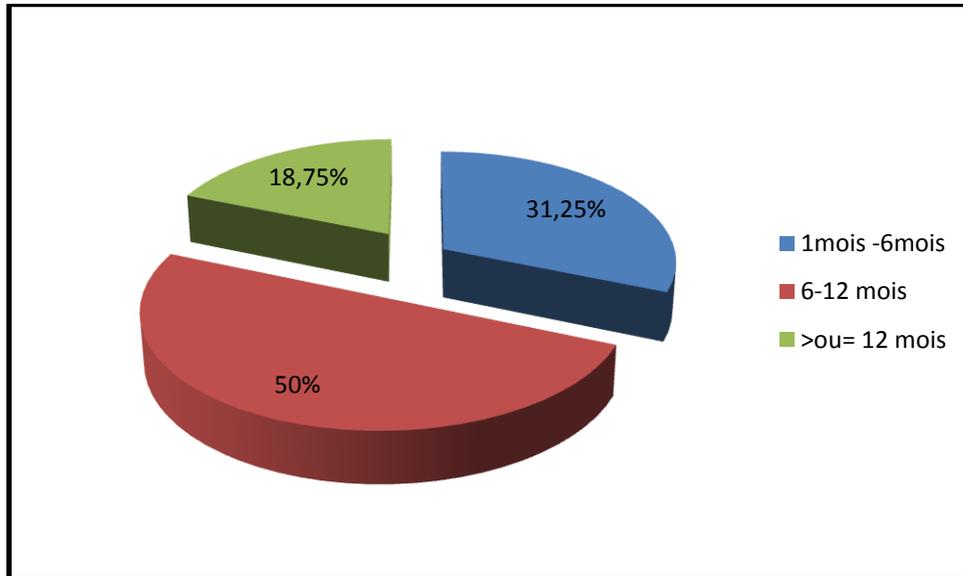


Commentaire :

Dans 43,75% les crises ont apparu pour la première fois a un âge entre 01 mois et 06 mois.

➤ *Selon l'âge du diagnostic :*

Age	effectif	fréquence
1mois -6mois	05	31,25%
6-12 mois	08	50%
>ou= 12 mois	03	18,75%



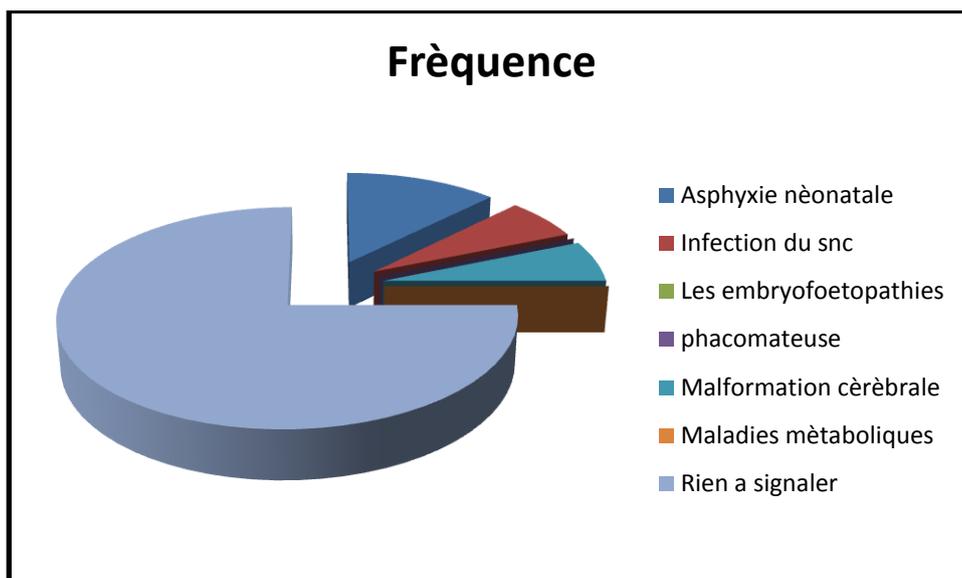
Commentaire :

Le diagnostic du syndrome de West de la moitié des cas à été confirmé a un âge entre 06 et 12mois.

➤ les antécédents:

● Les antécédents personnels :

Les antécédents personnels	effectif	Fréquence
Asphyxie néonatale	02	12,5%
Infection du SNC	01	6,25%
Les embryofœtopathies	00	00
Phacomateuse	00	00
Malformation cérébrale	00	6,25%
Maladies métaboliques	00	00
Rien a signalé	13	81,25%

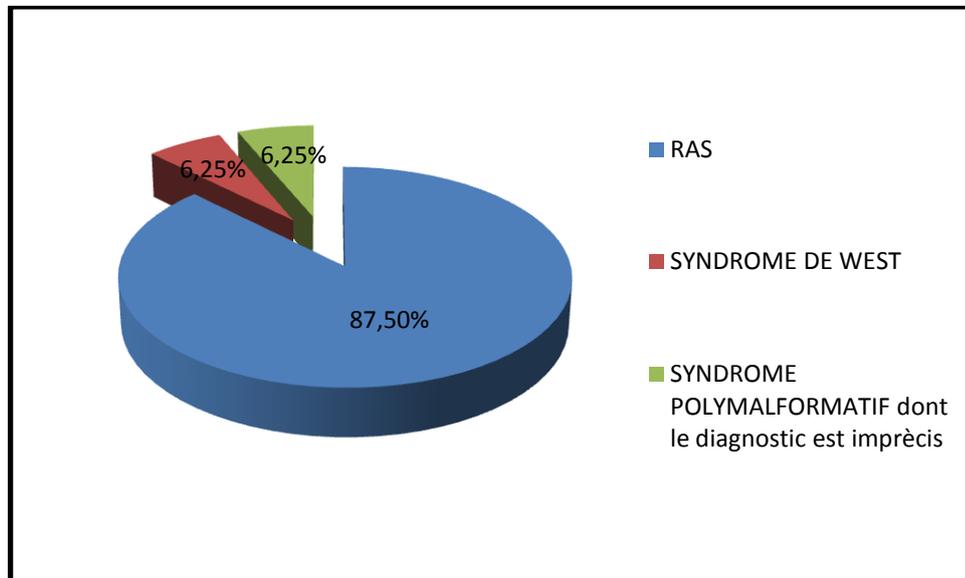


Commentaire :

Une asphyxie néonatale a été retrouvée chez 02 patients avec 12,5%, une myéloencéphalite chez un seul cas, 81,25% des patients ne présente aucune anomalie décelable.

- Les antécédents familiaux :

ATCD FAMILIAL	Effectif	Fréquence
RAS	14	87,5%
SYNDROME DE WEST	01	6,25%
SYNDROME POLYMALFORMATIF dont le diagnostic est imprécis	01	6,25%



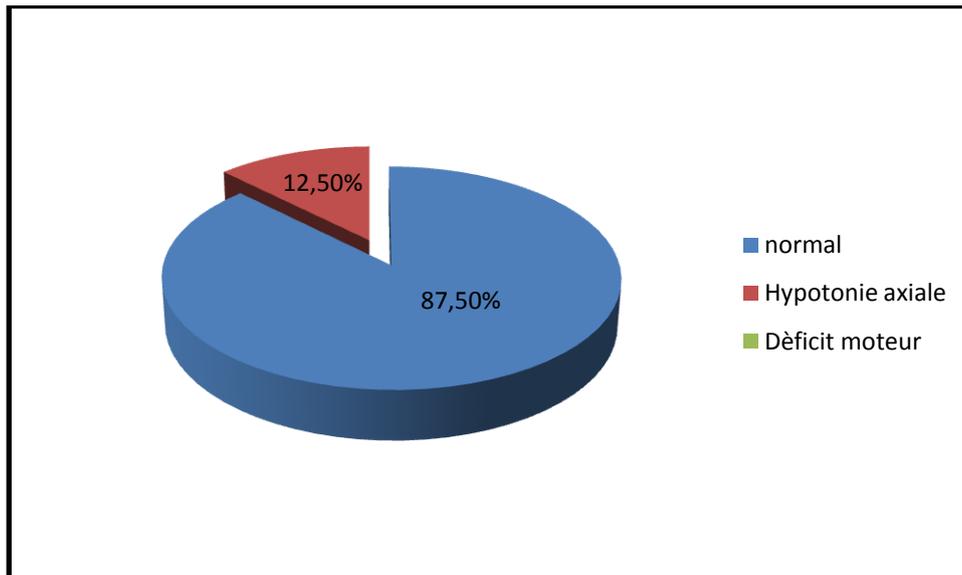
Commentaire :

La notion familiale de syndrome de West a été rapportée chez 01 seul cas soit 06,25% des cas.

➤ Sémiologie neurologique :

○ Examen neurologique :

Examen neurologique	effectif	Fréquence
normal	14	87,5%
Hypotonie axiale	02	12,5%
Déficit moteur	00	00

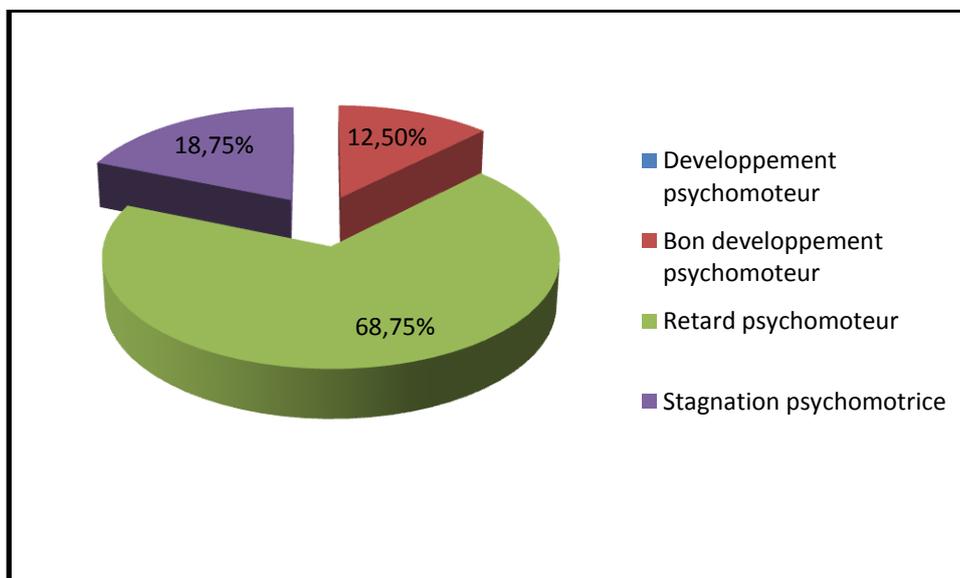


Commentaire :

L'examen neurologique était normal chez 14 cas (87,5%) ,02 Patients présente une hypotonie axiale (12,5%).

- Symptomatologie neuropsychique :

Développement psychomoteur	effectif	Fréquence
Bon développement psychomoteur	02	12,5%
Retard psychomoteur	11	68,75%
Régression psychomotrice	03	18,75%



Commentaire :

Le retard psychomoteur est observé chez 11 cas soit 68,75% une stagnation psychomotrice est retrouvée chez 03 patients alors que 02 malades présente un bon développement psychomoteur.

III. Etude para clinique :

- **Les résultats de l'EEG :**

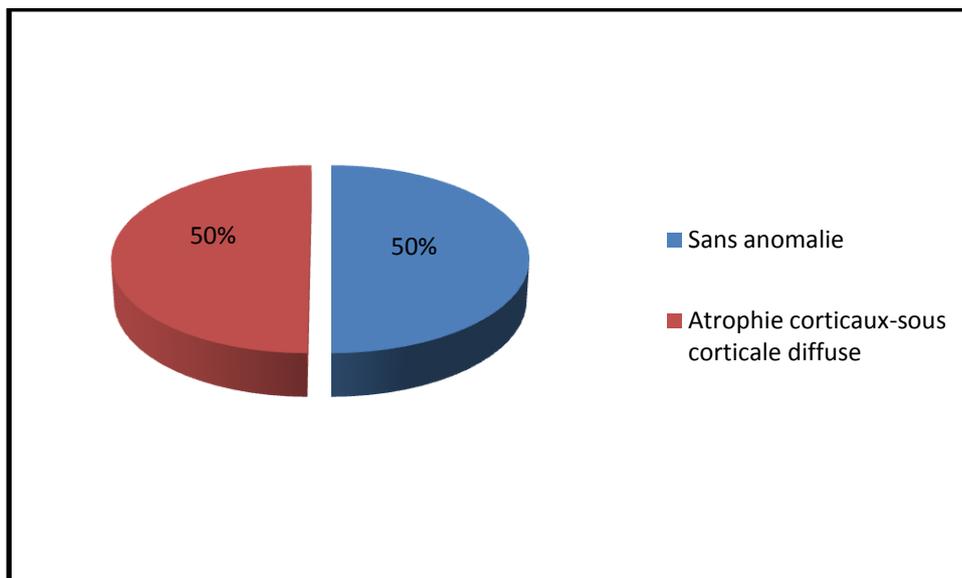
EEG demandé systématiquement chez tous les patients a objectivé un tracé hypersarythmique chez les 16cas (100%).

- **Les résultats de la TDM :**

La neuro imagerie a été demandée systématiquement chez tous les patients et réalisées seulement chez 07 cas (TDM cérébrale chez 06 cas et l'IRM chez un seul cas et revenant normal)

-

TDM	effectif	Fréquence
Sans anomalie	03	50%
Atrophie corticaux-sous corticale diffuse	03	50%



Commentaire :

La TDM a montré une atrophie cortico sous corticale diffuse dans la moitié des cas (50%).

IV. Profil thérapeutique et évolutif :

• Le traitement :

Le protocole thérapeutique utilisé pour l'ensemble des patients est le suivant :

On commence par l'*hydrocortisone* en monothérapie a dose de 12,5mg /kg/j en 02 prises (08h-12h) durant 02 semaines

- ⊕ si arrêt des salves en 4 a 5 jours : traitement d'attaque pendant 2 semaines puis dégression progressive sur 6 a 8 semaines
- ⊕ si arrêt des salves dépasse les 07 jours : traitement d'attaque pendant 03 semaine puis dégression progressive sur 6 à 8 semaines
- ⊕ si persistance des salves après 03 semaines : continuer le traitement d'attaque encore pendant 02 semaines puis dégression progressive
- ⊕ si persistance dans salves après 4-5 semaines : associer le *Sabri* a raison de 6 à 10 mg/kg avec surveillance ophtalmologique étroite ou à défaut le *valproate* de potassium à raison de 20 à 30 mg/ kg

Surveillance : il faut une surveillance

- clinique (régression des salves et les effets secondaires du traitement)
- électrique (EEG tous les 15 jours jusqu'à la disparition de l'hypsarythmie)

Evolution : après un mois de traitement on va juger l'efficacité thérapeutique sur les critères suivants :

- sur le plan clinique : (il faut attendre 15 jours après l'introduction du traitement pour juger l'efficacité thérapeutique) nous avons constaté que les malades ont bien répondu a cette monothérapie par l'hydrocortisone avec régression jusqu'à la disparition des crises sur une durée de 01 mois de traitement
- sur le plan électrique : (EEG a j15 et a j 30) disparition de l'hypsarythmie sur l'EEG du veille et de sommeil et est remplacé par un tracé de comitalité avec :

Réapparition de la différenciation veille/sommeil

Absence de foyer ou d'asymétrie sur l'EEG

- les effets secondaires : il y'a une bonne tolérance traitement et aucun effets secondaires n'a été observés.

IV. Discussion

1. Epidémiologie :

➤ Fréquence:

Nous avons pu inclure 16 cas hospitalisés au niveau du service de pédiatrie de l'EHS mère et enfant autour de notre période d'étude.

L'étude 2010 trouve 12 cas alors que dans la thèse 2016, 14 cas ont été diagnostiqués pour un syndrome de West dans le même service, au Maroc l'étude CHU Hassan à FESS, a trouvé 18 cas .

On explique cette recrudescence par l'amélioration des moyens d'investigations tout au long des années.

Dans la période de notre étude 2015-2016 on a constaté qu'il ya une augmentation du nombre de malades en 2016(62,5%) par rapport au 2015 expliquée par l'orientation de patients hors wilaya

➤ L'incidence :

L'incidence varie de 2,9 à 4,5 pour 100.000 naissances vivantes, selon les différentes études sans changement significatif sur une période de 05 ans.

Le taux d'incidence annuelle dans les pays développés est estimé entre 1/2000et 1/4000naissances.

Dans notre étude l'incidence était de 1,68 et 1,4 dans l'étude 2016

On constate dans notre étude une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,66 ce qui rejoint les études réalisées a ce propos (étude CHU Hassan), étude 2010, étude 2016) avec des sexes ratios respectivement de 1,88 ; 1,5et 2,4 en faveur des garçons

Tableau 01 : l'incidence et la sex-ratio de différentes études

Les études	Nombre de cas	Incidence	Sexe ratio
Etude 2010	12	/	1,5
Etude 2016	14	1,4	2,4
Etude CHU Hassan	18	/	1,88
Notre étude	16	1,68	1,66

2. Clinique ;

➤ Le type de spasmes

Les spasmes présentent souvent l'unique type de crise dans le syndrome de West ils surviennent par salves de quatre ou cinq contractions parfois plus (jusqu'à 10 spasmes).

Ces répétitions de spasmes à intervalles de 5 à 15 seconde pour réaliser une salve de 5 spasmes ou plus est un élément sémiologique fondamental.

Un certain nombre de troubles sont quelquefois observés avant même l'apparition des spasmes signalant la survenue d'événements centraux.

Au décours des spasmes il arrive que l'on observe un cri des pleurs plus rarement un rire et il peut exister une brève période de moindre réactivité.

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.

Concernant notre étude les spasmes en flexion sont présents dans 87,5% des cas alors qu'ils surviennent d'autres types de crise dites atypiques représentées par d'autres manifestations cliniques mais avec un pourcentage qui ne dépasse pas 12,5%. tels que l'hypotonie périphérique et la révulsion oculaire ces manifestations sont aussi présentes dans l'étude 2016 avec un pourcentage de 24,99% et les spasmes en flexion représentent 66,66% des cas

Dans l'étude 2010 il existe 79% des cas qui présentent des spasmes en flexion, 7% qui présentent des spasmes en extension et 7% qui présentent des spasmes mixte.

Cette prédominance des spasmes en flexion est trouvée aussi dans l'étude CHU Hassan avec 81% des cas 15% qui présente des spasmes en extension et 1% qui présente des spasmes mixte.

En conclusion selon les résultats des ces études le type de crise le plus fréquemment trouvé est les spasmes en flexion.

Tableau 02 : les types de crises.

Les études	Spasmes en flexion	Spasmes en extensions	Spasmes mixte	Crises atypique	
				Hypotonie périphérique	Révolution oculaire
Etude 2010	79%	7%	7%	00	00
Etude 2016	66,66%	00	00	8,33%	16,66%
Etude CHU Hassan	81%	15%	1%	00	00
Notre étude	87,5%	00	00	6,25%	6,25%

➤ L'âge de survenue de la 1 ère crise :

Les 1^{er} spasmes infantiles sont survenus chez la totalité de nos malades. Les spasmes infantiles débutent presque exclusivement pendant la 1^{ère} année de la vie avec un pic de fréquence entre 3 et 8 mois, après l'âge de 1 an, seul 3 à 10% des spasmes infantiles sont diagnostiqués.

Les durant la 1^{ère} année de vie avec un maximum de fréquence dans la tranche d'âge (01 - 06 mois) avec 43,75% et c'est le même cas dans l'étude 2010 qui a trouvé que 91% des cas ont eu leur 1^{ère} crise pendant la 1^{ère} année de vie avec un pic entre le 3 et 8 mois avec 30,33%

Concernant l'étude CHU Hassan 79% des malades ont eu leur 1^{ère} crises à partir du 1^{er} jour jusqu'au 9 mois dont la période la plus importante est entre le 03 et 06 mois avec 32%.

Ces résultats rejoignent toutes les études qui estiment que le syndrome de West survient dans la majorité des cas dans la 1^{ère} année de vie.

➤ L'âge de diagnostic :

Dans notre étude on a constaté que 50% des cas ont consulté entre le 6-12 mois donc y'avait une durée relativement élevée entre l'apparition des premières spasmes et la 1^{ère} consultation, cette durée témoigne d'un retard de consultation qui prolonge le délai de mise en place d'un traitement adapté et influence ainsi le pronostic.

Tableau 03 : l'âge des 1eres crises et l'âge de diagnostic

âge	effectif	fréquence
0j- 06 MOIS	11	68,75%
6mois- 12 mois	05	31,25%
>12 mois	00	00%

Tableau comparatif pic de fréquence/période selon différents études :

L'étude	2016	CHU Hassan	Notre étude
Pic de fréquence des 1 ^{ères} crises	30,33% (3-8mois)	32% (3-6mois)	43,75% (0-6mois)

3. Sémiologie neurologique :

➤ Le retard psychomoteur :

Fait partie de la triade sémiologique du syndrome de West.

Une régression psychomotrice et comportementale peut se produire des l'apparition des spasmes mais un retard de développement peut précéder ces derniers de plusieurs mois.

Les spasmes peuvent parfois passer inaperçus, la régression psychomotrice est souvent le signal d'alarme qui conduit au diagnostic.

Cette régression psychomotrice est présentée chez tous les malades mais elle réalise un tableau global variable d'un enfant à l'autre en forme et en intensité et certains enfants continuent à faire des progrès (16%des cas) bien que ceux-ci soient plus lents qu'avant la maladie.

Dans notre série 68,75%des enfants présentent un retard psychomoteur et 18,75% avaient une régression psychomotrice, pour les malades dans l'étude 2010 ,90% d'entre eux présentent un retard psychomoteur.

Dans la série de l'étude CHU Hassan, le retard psychomoteur était évident avant la survenue des spasmes infantiles chez 86% des cas par contre 11% ont eu un léger décalage des acquisitions psychomotrice.

Tableau 04 le développement psychomoteur

Les études	Retard psychomoteur	Régression psychomotrice
Etude 2016	90%	7,14%
Etude CHU Hassan	86% (64 cas)	11%(8 cas)
Notre étude	68,75%	18,75%

➤ Les signes neurologiques associés :

Les signes neurologiques (la diplégie, tétraplégie, ataxie, microcéphalie) sont présents chez 33%à 89% des nourrissons.

On a trouvé 02 cas d'hypotonie axiale et le reste des patients présentent un examen neurologique normal, et aussi dans l'étude 2016 les anomalies neurologiques sont représentées par les troubles du tonus (62,5%).

Par contre dans l'étude CHU Hassan, ils ont trouvé 27% des cas qui présentent une hypotonie axiale ,28% présente un syndrome pyramidal ,6% un déficit moteur et 6% des cas ont eu des signes oculaires.

4. Etudes paraclinique :

➤ Les résultats de l'EEG :

Lorsqu'un syndrome de West est suspecté devant un retard psychomoteur et des spasmes infantiles, un EEG est réalisé montrant un aspect pathognomonique nommé « hypsarythmie ».

L'hypsarythmie se caractérise par une disparition des rythmes physiologiques pour l'âge qui sont remplacés par des ondes lentes delta, des pointes, des pointes-ondes généralisées, très amples, continues dans la veille et plus discontinues dans le sommeil.

Les spasmes se traduisent en général par un aplatissement transitoire du tracé EEG.

Des variantes ont été décrites : hypsarythmie asymétrique, tracé moins ample ou tracé moins riche en pointes qui peuvent orienter vers une pathologie sous jacente : syndrome d'Aicardi, STB, lissencéphalite.

Dans notre série, l'hypsarythmie a été noté chez les 16 cas (100%) ce qui est comparables au résultats de l'étude 2010 et l'étude CHU Hassan..

Par contre l'étude 2016 a trouvé une hypsarythmie chez 57% des cas (08 cas), un tracé dit suppression burst chez un seul cas et l'EEG était normal dans 36% (5 patients).

L'efficacité thérapeutique du sd de West est jugée sur la cessation des spasmes infantiles au bout de 15 jours du traitement au maximum et une disparition de l'hypsarythmie.

➤ Les résultats de l'imagerie :

Une atrophie cortico sous corticale diffuse a été trouvé dans 50% des cas dans notre étude ,58% dans l'étude 2016 alors que dans l'étude CHU Hassan ya eu : une atrophie cérébrale dans 24%, des anomalies en faveur de STB dans 14%, des malformations cérébrales tel que hypoplasie du corps calleux dysplasie corticales et lissencéphalite chez 13% des cas, et des lésions anoxo-ischémiques dans 3% des malades.

Tableau 05 : les résultats des examens complémentaires

Les études	Les résultats de l'EEG	POURCENTAGE	LES Résultats DE LA NEURO-IMAGERIE	POURCENTAGE
Etude 2010	HYPERSYRTHMIE	100%	/	/
Etude 2016	HYPERSYRTHMIE	57%	Atrophie cortico sus corticale normale	58%
	Un tracé dit suppression burst	Un seul cas		
	Normal			42%
		36%		
Etude CHU Hassan	hypersyrtmie	100%	Atrophie cérébrale	24%
			Des anomalies en faveur du STB	14%
			Malformations cérébrales	13%
			Lésions anoxo ischémiques	3%
Notre étude	hypersyrtmie	100%	atrophie cortico sus corticale diffuse	50%

5. Traitement :

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 de traitement est d'obtenir un contrôle total des spasmes. Un patients 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 l'étiologie sous jacente ne permet pas un développement normal (exemple : encéphalopathie anoxo-ischémique).

Les principaux produits à efficacité prouvée sur les spasmes infantiles sont les corticoïdes et le vigabrin, en outre, certains patients répondent au valproate, à la lamotrigine, au topiramate, à la zonisamide, et à la pyridoxine à forte dose.

Les équipes française utilise l'hydrocortisone pour 2 raisons : efficacité proche de celle de l'ACTH et surtout sa bien meilleur tolérance, il est administré à la dose de 10 à 15 mg/ kg / j jusqu'à l'arrêt des spasmes et normalisation de l'EEG puis dégression progressive sur quelque semaines ou mois.

Pour les américains, les corticoïdes de référence est l'ACTH utilisé à 40 UI /J pour 1 à 2 semaines, si la réponse est incomplète, la dose est augmentée à 60 jusqu'au 80 UI/J et en cas de contrôle complet des spasmes et disparition de l'hypsarythmie, la décroissance se fait sur 1 à 4 mois.

Nous adoptons dans notre service le schéma suivant : l'hydrocortisone en monothérapie a dose de 12,5mg /kg/j en 02 prises (08h-12h) durant 02 semaines jusqu'à l'arrêt des spasmes et la disparition de l'hypsarythmie puis décroissance progressive sur plusieurs semaines ou mois selon le cas.

On a utilisé ce schéma thérapeutique sur l'ensemble de nos patients (16 cas) et après 1 mois l'évolution était favorable :

Avec régression des spasmes jusqu'à la disparition totale sur l'EEG il ya une disparition de l'hypsarythmie et pas d'effets secondaires dans l'ensemble de nos malades.

Ce schéma a montré une efficacité remarquable sur les spasmes infantiles.

Ce schéma a été décrit aussi dans l'étude 2016 mais ils ont utilisé la corticothérapie en monothérapie que chez 3 malades et a permis juste la réduction des crises chez un seul patient, elle a été utilisées essentiellement en association au VPA permettant le contrôle des crises chez 53% des malades.

L'incidence des effets secondaires, représentés essentiellement par le syndrome cushingoïde et les complications infectieuses ont été estimés à 41%.

Pour l'étude 2010 ,75% de leurs malades ont été traités avec une association d'un antiépileptique et d'une corticothérapie alors le reste des cas ont bénéficiés d'une monothérapie avec un antiépileptique seulement.

Concernant l'étude CHU Hassan 56 patients ont été mis sous vigabatrin 36 patients ont eu une bonne évolution et ils ont utilisé l'hydrocortisone chez 12 patient dont 6 malades ont bien répondu a ce traitement et la bithérapie avec le VPA et clobazam a été utilisé chez 4 patients.

07 malades qui ont été soumis au vigabatrin ont perdu leur vue.

6. EVOLUTION :

L'ensemble de nos malades ont bénéficié d'un contrôle clinique et électrique à j15 et à j30 :

- A j15 : Sur le plan clinique : régression des spasmes.

Sur le plan électrique : disparition de l'hypsarythmie à EEG.

Pas d'effets secondaires dans l'ensemble de nos malades

- Aj30 : on constate une bonne évolution sur le plan clinique avec disparition totale des spasmes, et électrique avec la normalisation de l'EEG.

L'évaluation de nos patients sur 30 jours est insuffisante sur le plan épidémiologique neomaoins notre étude seras continue dans le temp en recrutant d'autres patients par l'équipe pédiatrique de l'EHS Tlemcen.

Tableau 05 : Les effets secondaires d'hydrocortisone

LES EFFETS SECONDAIRES	L'étude 2010	L'étude 2016	L'ÉTUDE CHU Hassan	Notre étude	
mortalité	/	/	/	/	
Les infections		41%		/	
Les pathologies cardiovasculaires Hta Cardiopathie hypertrophique	/	/	/	/	
Les troubles métaboliques Diabète Hypokaliémie Alcalose Obésité	/	7,14%	/	/	
Ulcère gastrique	/	/	/	/	
L'ostéoporose	/	/	/	/	
Les troubles endocriniens : Sd cushinoïde Hirsutisme Insuff surrénalienne Retard de croissance	/	7,14%	/	/	
Troubles de comportement : Irritabilité Insomnie	/	/	1,38%	/	
Atrophie cérébrale	/	/	/	/	

V. Conclusions

La triade du SW résulte d'une tendance liée à l'âge (50% plus de 12mois), au sexe (62,5% chez le sexe masculin), d'étendre toute activité paroxystique à l'ensemble du cortex cérébral en particulier au milieu de la première année de la vie, n'importe quelle lésion cérébrale habituellement non progressive et susceptible de provoquer une activité paroxystique qu'elle soit focale multifocale ou diffuse peut réaliser ce tableau électro-clinique.

Dans une tranche d'âge déterminée, les caractéristiques EEG (93,75% des hypersarythmies) qui résultant de l'association d'une hyperexcitabilité diffuse et du manque de myéline peuvent être modifiées selon la nature et la topographie de la lésion causale s'il existe bien que diffuse la zone épileptogène semble prédominer dans la moitié postérieure du cerveau c'est-à-dire les régions particulièrement impliquées dans la perception sensorielle et la communication en pleine maturation à cet âge.

Il peut y avoir une évolution favorable non seulement dans les formes cryptogéniques mais également dans certaines formes symptomatiques en particulier celles dues à une neurofibromatose ou une leucomalacie péri ventriculaire, ainsi que celles avec une lésion épileptogène unique.

L'existence d'un groupe idiopathique identifiables dès le début de l'affection reste à confirmer. Par la suite une épilepsie rebelle peut se développer du fait de la zones épileptogène d'origine et d'autre zones épileptogènes situées plus en avant mais qui matures plus tard que l'âge d'apparition des spasmes infantiles (43,75% entre 30 jours et 6mois).

Certains auteurs ont affirmé que le traitement ne modifie pas le développement psychomoteur à long terme, c'est sur la base de cette affirmation négative qu'il a été conseillé de ne pas donner de traitement agressif, en l'occurrence les corticoïdes, aux patients avec spasmes infantiles symptomatiques d'une lésion

cérébrale, parce que les bénéfices risquaient d'être moindres que les inconvénients chez ces patients sans espoir de récupération cognitive totale.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Joseph Roger** : « Les syndromes épileptiques de l'enfant et l'adolescent ».
2. Gilles Lyon, Philippe Evrard : “Crises et épilepsies généralisées : Syndrome de West » ; Neuropédiatrie ; 2ème Édition : 2000 ; Chapitre 11 ; pages (127-129).
3. Richardet J.M., Billette de Villemeur : « Épilepsies : étiologies, diagnostic, évolution, pronostic et principes du traitement » ; Pédiatrie, Faculté de médecine Saint-Antoine, Paris ; Article mis à jour en Juillet 1999, pages (191-202).
4. Kayaalp L, Dervent A, Saltik S, Uluduz D, Kayaalp IV, Demirbilek V, Ghaziuddin M.: “EEG abnormalities in West syndrome: correlation with the emergence of autistic features”. Brain Dev. 2007 Jul; 29(6):336-45. Epub 2006 Nov 17.
5. Primec ZR, Stare J, Neubauer D.: “The risk of lower mental outcome in infantile spasms increases after three weeks of hypsarrhythmia duration”. Epilepsia. 2006 Dec; 47(12):2202-5.
6. Lux AL, Osborne JP.: “A proposal for case definitions and outcome measures in studies of infantile spasms and West syndrome: consensus statement of the West Delphi group”. Epilepsia. 2004 Nov; 45(11).
7. Singhi P, Ray M.: “Profile of West syndrome in North Indian children”. Brain Dev. 2005 Mar; 27(2):135-40.
8. MacAllister WS, Schaffer SG. :”Neuropsychological deficits in childhood epilepsy syndromes”. Neuropsychol Rev. 2007 Dec; 17(4):427-44. Epub 2007 Oct 26.
9. Annexes 3 ET 4.
10. Hino-Fukuyo N, Haginoya K, Iinuma K.: « Epidemiological and clinical studies of West syndrome in Miyagi Prefecture, Japan”. No to Hattatsu. 2007 Jul; 39(4):257-61.
11. Marjanović B, Durić M, Zamurović D, Kravljanac R, Vlahović G, Komazec D. : « Etiological aspects of West Syndrome” - Srp Arh Celok Lek. 2006 May; 134 Suppl 1:45-9.
12. Teodoro Durá-Travé, María Eugenia Yoldi-Petri, Fidel Gallinas Victoriano : «Epilepsy in Children in Navarre, Spain: Epileptic Seizure Types and Epileptic Syndromes” - An Sist Sanit Navar. 2007 May-Aug;30(2):207-14. Durá Travé, T; Yoldi Petri, M^ªE; Gallinas Victoriano, F : « Incidencia de la epilepsia infantil » - Anales de Pediatría, 2007; Volumen 67-núm 01-p.
13. Cvitanović-Sojat L, Gjergja R, Sabol Z, Hajnzić TF, Sojat T : « Treatment of West syndrome” - Acta Med Croatica. 2005; 59(1):19-29.

14. Maria Helena P. Moraes^I; Maria Augusta Montenegro^{II}; Renata C. Franzon^{III}; José O. Ávila^{IV}; Marilisa M. Guerreiro^V : « Efficacy and tolerability of vigabatrin in West syndrome » - Arq. Neuro-Psiquiatr. vol.63 no.2b São Paulo June 2005.
15. Teresa Randò, Giovanni Baranello, Daniela Ricci, Andrea Guzzetta, Francesca Tinelli, Enrico Biagioni, Giuseppe La Torre, Roberta Epifanio, Sabrina Signorini, Elisa Fazzi, Eugenio Mercuri, Giovanni Cioni, Francesco Guzzetta : « Cognitive competence at the onset of West syndrome: correlation with EEG patterns and visual function »
Developmental Medicine & Child Neurology - Volume 47, Issue 11, pages 760–765, November 2005.
16. Evald Saemundsen, Petur Ludvigsson, Vilhjalmur Rafnsson: « Autism Spectrum Disorders in Children With a History of Infantile Spasms: A Population-Based Study » - J Child Neurol September 2007 22: 1102-1107.