

République Algérienne Démocratique
et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de
la
Recherche Scientifique
Université Abou-Bekr Belkaid
Département de Médecine



Thème :

Syndrome de West

Présenté par :

- ✍ ZIANI Abdallah
- ✍ BOUALALEM sidi Mohamed

Encadre par :

DR : N Kaouadji

Chef de service :

PR : BEN DEDDOUCHE S A

L'année Universitaire : 2009-2010

MASTER
3022

Plan

Etude théorique

Introduction
Historique
Les aspects génétiques
Etude clinique
Diagnostic positif
Diagnostic différentiel
Etiologies
Examens complémentaires
Le pronostic
Prise en charge thérapeutique

Etude Pratique

But de travail
Matériels et méthodes
Résultats et discussions
Conclusion Générale

Étude
théorique

Introduction :

Les spasmes infantiles sont une épilepsie de la petite enfance, également appelés syndrome de West. La maladie survient principalement dans la première année de la vie Infantile dont la prévalence 1 pour 2000 à 4000 naissances.

Le syndrome de West est une forme rare d'épilepsie qui se manifeste par la survenue de série de contractions musculaires involontaires (spasmes) chez les nourrissons. Ce syndrome est parfois désigné par le terme « spasmes infantiles », même si ceux-ci recouvrent d'autres manifestation.

Le syndrome de West s'accompagne d'un ralentissement du développement de l'enfant, voire d'une régression. Les spasmes peuvent disparaître sous traitement, mais laissent parfois des séquelles intellectuelles et motrices importantes.

Ce syndrome survient dans les premiers mois de la vie (le plus souvent vers l'âge de 5 mois).

Cependant, il peut survenir exceptionnellement dès la naissance et jusqu'à l'âge de 5 ans.

Le syndrome de West touche plus fréquemment les garçons que les filles.

Historique:

Le syndrome de West fut nommé d'après le médecin et chirurgien Anglais William James West (1793-1848), qui a vécu à Tonbridge. En 1841 il observe ce type d'épilepsie sur son propre fils, qui était âgé d'environ 4 mois à cette époque. Il a publié ses observations sous un point de vue scientifique dans le magazine "The Lancet" 'a nommé les crises "Tics de Salam" à cette époque.

Les aspects génétiques :

- Les risques de transmission aux enfants :

Dans la majorité des cas, le syndrome de West n'est pas une maladie héréditaire, c'est -à-dire qu'il est très rare d'observer plusieurs enfants atteints au sein d'une même famille.

Dans les cas où le syndrome de West est associé à une autre maladie génétique, le risque de transmission aux enfants dépend de la maladie en question.

Etude clinique :

Le syndrome de West apparaît chez les nourrissons, le plus souvent entre 3 et 7 mois.

L'enfant présente des mouvements brefs ressemblant à des secousses, s'accompagnant de contractions involontaires vigoureuses de certains muscles (spasmes), surtout au niveau des bras. Ces spasmes surviennent le plus fréquemment au moment du réveil (mais peuvent apparaître n'importe quand).

Le plus souvent, ils se traduisent par des contractions brutales du corps en « flexion » : l'enfant se recroqueville sur lui-même, bras et jambes pliés, et fléchit la tête en avant. Ces spasmes sont suivis d'un relâchement musculaire.



Séquence montrant un spasme en flexion chez un nourrisson atteint du syndrome de West.

Plus rarement, les spasmes se font en « extension » : la nuque et les jambes se tendent alors brusquement, les bras se « lancent » vers le haut ou sur le côté.

Les spasmes sont très brefs (un peu comme des éternuements), durant chacun 0.5 à 2 secondes. Au début, ils peuvent être isolés, mais ils surviennent ensuite par séries (ou salves) durant jusqu'à plusieurs dizaines de minutes (salves de 10 à 50 spasmes survenant toutes les 5 à 30 secondes).

Les spasmes peuvent s'accompagner d'une déviation des yeux vers le haut (révulsion des yeux). Chez certains bébés, les spasmes sont même limités à ce mouvement oculaire, et sont alors difficiles à identifier.

Les spasmes sont fréquemment suivis de pleurs. Entre les crises, l'enfant ne présente pas d'anomalie particulière. Cependant, les accès de spasmes peuvent se reproduire très fréquemment, pendant plusieurs mois, et à raison de plusieurs fois par jour, même sous traitement.

A terme, sans traitement efficace, le syndrome de West endommage le cerveau des enfants atteints. Ceux-ci présentent alors un retard de développement psychomoteur et une perturbation du contact avec l'extérieur. En effet, dès l'apparition des spasmes, et parfois même avant, les bébés deviennent « grognons », moins souriants, moins joueurs et pleurent beaucoup. Ils semblent parfois absents, ont le regard vague, cessent de s'intéresser à l'entourage et réagissent moins aux bruits.

Peu à peu, on observe un ralentissement du développement psychomoteur, voire une régression, certains enfants perdant les capacités qu'ils avaient acquises (tenir leur tête, attraper des objets, suivre un objet du regard ...).

La maladie freine considérablement le développement des enfants atteints, et nombreux sont ceux qui ne se tiennent pas encore assis à l'âge d'un an. Cependant, la sévérité du retard psychomoteur est variable d'un enfant à l'autre et dépend de la cause.

Par ailleurs, le syndrome apparaît à un âge où le cerveau est encore en plein développement, notamment au niveau des Fonctions sensorielles, c'est-à-dire la vision, l'ouïe et l'odorat principalement. Il arrive donc que ces sens soient moins développées que chez les autres enfants, alourdissant d'autant plus l'éventuel handicap.

Explication des symptômes :

Le syndrome de West est une forme d'épilepsie. Les épilepsies sont des maladies dues à un mauvais fonctionnement intermittent du cerveau, qui se manifeste surtout par des « crises » récurrentes, se répétant plus ou moins fréquemment. D'ailleurs, le terme « épilepsie » vient du grec et signifie « prendre par surprise, attaquer ».

Ces crises (ou spasmes, dans le cas du syndrome de West) sont dues à une activité anormale des cellules nerveuses du cerveau, les neurones.

De manière générale, les neurones transmettent les messages nerveux au reste du corps par le biais de décharges électriques.

Les crises d'épilepsie surviennent lorsqu'un groupe de neurones libère au même moment des décharges électriques de façon soudaine et anormale, un peu comme un orage.

Ces décharges électriques peuvent avoir lieu dans différentes zones du cerveau ayant différentes fonctions : les manifestations des crises sont donc variables. Il existe de nombreuses maladies épileptiques, différant selon l'âge d'apparition, le type de crise, la fréquence...

Dans le cas du syndrome de West, les crises entraînent des troubles du mouvement ou secousses musculaires, les spasmes. Entre les spasmes, si l'enfant n'a pas de signe visible d'épilepsie, son cerveau continue tout de même à mal fonctionner. Ces anomalies sont visibles à l'électroencéphalogramme, qui enregistre l'activité électrique du cerveau (voir plus loin). C'est ce dysfonctionnement constant qui endommage progressivement le cerveau et induit un retard de développement chez les bébés atteints du syndrome de West.

Diagnostic positif :

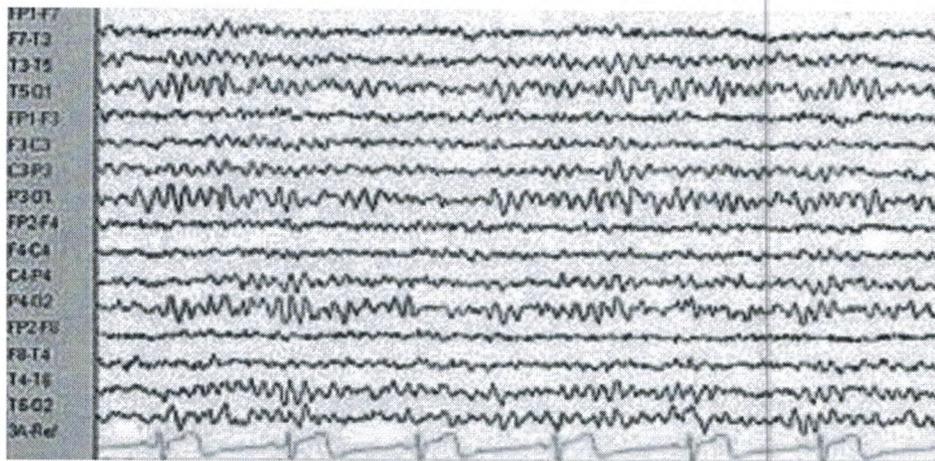
Lorsque les premiers spasmes apparaissent, les parents remarquent vite le comportement anormal de leur bébé et son changement d'attitude. Dans certains cas, le changement de comportement survient même avant l'apparition des spasmes. Mais le syndrome de West peut être long à diagnostiquer car le médecin n'a pas forcément « l'occasion » d'assister à une série de spasmes. C'est pourquoi il est très important que les parents observent attentivement les spasmes et notent leur nombre, leur durée, l'heure de survenue...pour aider le médecin dans son diagnostic.

Si cela est possible, il est également utile de filmer les spasmes avec une caméra vidéo pour que le médecin puisse les visualiser.

Lorsque le syndrome de West est suspecté, un électroencéphalogramme (E.E.G) de l'enfant est réalisé pour confirmer le diagnostic.

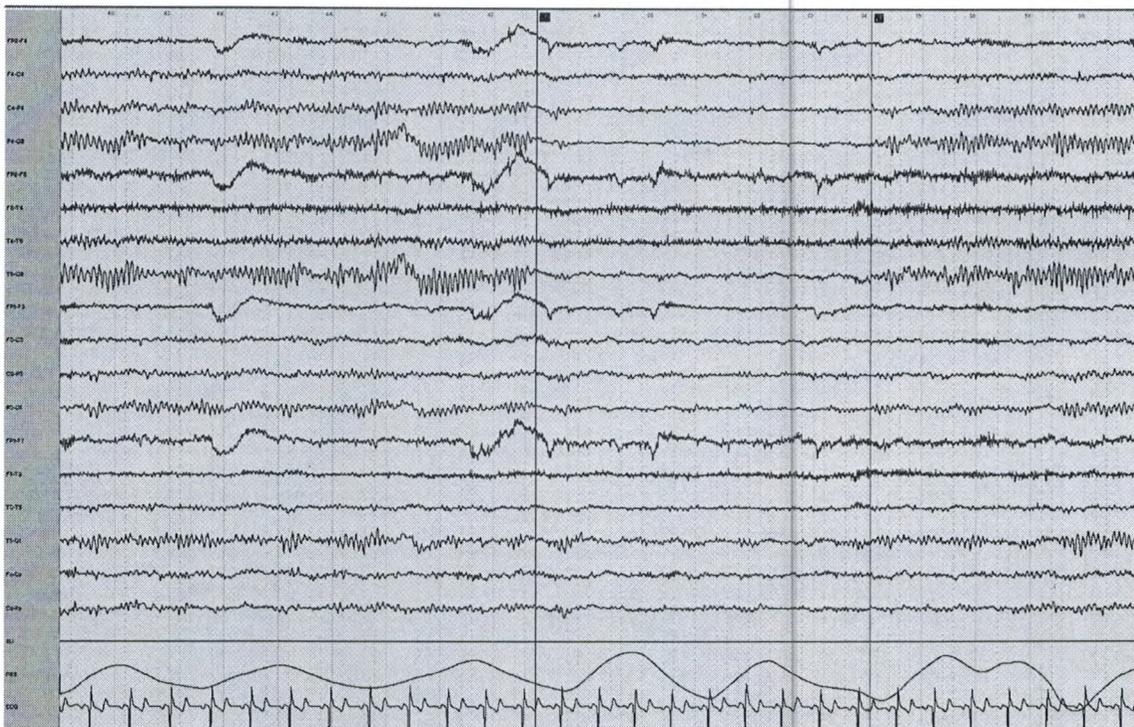
L'électroencéphalogramme est l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau qui est, comme on l'a vu, perturbée en continu chez les enfants atteints du syndrome de West. C'est un examen indolore qui se fait en plaçant des électrodes (capteurs électriques) sur le cuir chevelu du bébé. Il est préférable d'enregistrer l'activité à l'état de veille et pendant le sommeil.

Sur un électroencéphalogramme normal, le tracé est régulier et les ondes surviennent de manière synchronisée. Cependant, dans le syndrome de West, le fonctionnement du cerveau montre le plus souvent une désorganisation totale, même entre les crises, désignée par le terme d'hypsarythmie. Les ondes électriques sont irrégulières, changeant à chaque instant de durée et d'amplitude, et ne se déclenchant pas en même temps.

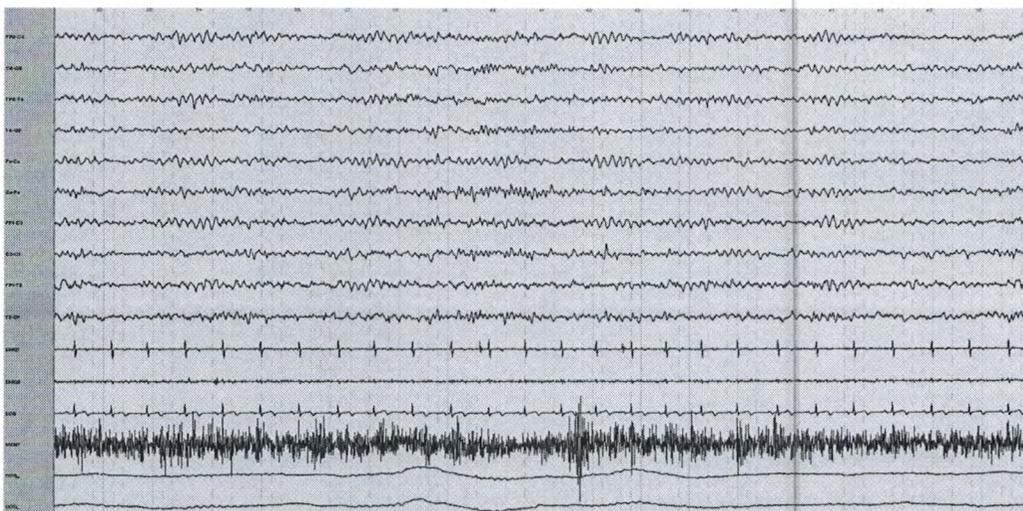


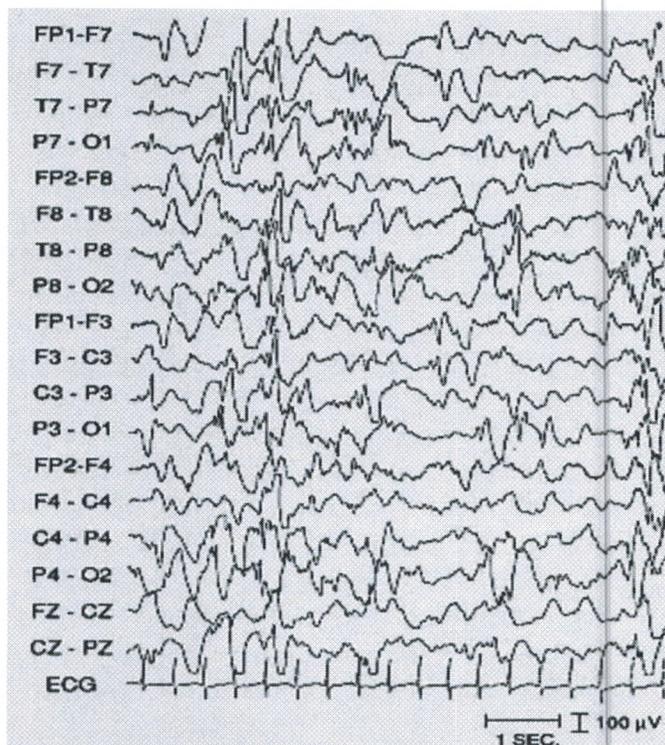
*EEG normal.
Le tracé est régulier*

Dans la veille, lorsque l'enfant est calme les yeux fermés, le tracé met en évidence des activités à 8 cycles par secondes, postérieures, bilatérales et symétriques, réactives à l'ouverture des yeux dès 3 mois.



Lorsque l'enfant somnole, le tracé met en évidence des activités thêta, synchrones, diffuses





Enfant atteint du syndrome de west. Le tracé est irrégulier. Désorganisé (hypsarythmie)

Diagnostic différentiel :

Les spasmes ne sont pas forcément très nets au début de la maladie, et les parents ont parfois du mal à décrire précisément ce qui se passe au médecin. Comme, le plus souvent, les enfants pleurent au décours du spasme, leur malaise est parfois assimilé aux coliques du nourrisson ou à un reflux gastro-oesophagien, très courant chez les nouveau-nés (le reflux gastro-oesophagien est une remontée dans l'oesophage du contenu acide de l'estomac, qui entraîne, après les repas, des brûlures sources de douleur).

Chez le nourrisson :

- **Le spasme du sanglot** ne doit pas être confondu avec une crise d'épilepsie. Les circonstances de survenue sont particulières, constantes et doivent être soigneusement recherchées : le spasme survient souvent en présence des parents, à la suite d'une contrariété ou d'une colère. L'enfant pleure puis bloque sa respiration. L'apnée est suivie d'une cyanose péri-buccale puis, en fonction de la durée de l'apnée, survient une pâleur généralisée, une hypotonie, une perte de conscience et parfois même, quelques mouvements cloniques ou toniques des

membres. La reprise respiratoire est constante ainsi que le retour rapide à une conscience normale. Ces accès sont impressionnants mais bénins.

- **L' hypertonie vagale** peut aussi provoquer une perte de connaissance à distinguer d'un malaise épileptique. Là encore, les circonstances de survenue sont particulières avec un phénomène douloureux déclenchant (choc, douleurs digestives...). La perte de connaissance est moins brutale que dans l'épilepsie. Elle s'accompagne d'une hypotonie, d'une pâleur extrême et parfois de sueurs.

Etiologie :

Les causes du syndrome de West peuvent être diverses.

Dans 30% des cas la maladie est idiopathique

Dans le reste des cas (70-80 %), le syndrome est dû à une anomalie du cerveau. Il peut' agir d'une lésion, c'est-à-dire d'un endommagement du cerveau par un manque d'oxygène à la naissance ou due à une infection (encéphalite, méningite...).

L'anomalie cérébrale peut également être une malformation (anomalie de développement), présente de manière isolée ou associée à une maladie, comme par exemple la sclérose tubéreuse de Bournonville (25 %des cas) caractérisée par des chromosomes lié à l'X et d'autres encore.

Dans ces cas-ci, quand il existe des signes d'endommagement cérébral à l'origine de la maladie, on parle de syndrome de West symptomatique.

Cependant, dans environ 10 % cas, aucune cause ou lésion n'est trouvée et le développement du bébé est tout à fait normal avant l'apparition des spasmes. Dans ce cas, on parle de syndrome de West idiopathique. Enfin, les spasmes peuvent être « cryptogénétiques », ce qui signifie que le syndrome est peut-être lié à une anomalie qu'on ne sait pas mettre en évidence par les techniques médicales actuelles.

Une hypothèse existe à l'effet que ce pourrait être une erreur dans le fonctionnement des neurotransmetteurs, ou plus précisément, un défaut dans la régulation des procédés de transmission de l'acide gamma-aminobutyrique. Une autre possibilité actuellement étudiée est une hyperproduction de l'hormone de libération de la corticotrophine. Il est possible que plus d'un facteur soit en jeu. Les deux hypothèses sont supportées par l'action de certains médicaments utilisés dans le traitement du syndrome de West.

Les causes possibles :

- La découverte du mécanisme biochimique responsable du syndrome de West n'a pas encore Environ le tiers des enfants atteints présente un dysfonctionnement majeur du cerveau, incluant:
 - ❖ microcéphalie
 - ❖ dysplasie corticale
 - ❖ atrophie cérébrale
 - ❖ lissencéphalie
 - ❖ méningite bactériologique
 - ❖ phacomatoses (e.g. Syndrome de Bournonville)
 - ❖ syndrome d'Aicard
 - ❖ sclérose tubéreuse
 - ❖ céphalématome et
 - ❖ malformation vasculaire.

De plus, d'autres causes sont en hausse dans la littérature :

- ❖ maladie neurométabolique
 - ❖ infection congénitale (Cytomégalovirus)
 - ❖ hypoglycémie
 - ❖ lésion cérébrale par asphyxie ou hypoxie (manque d'oxygène durant la naissance par exemple), leucomalacie péri-ventriculaire, céphalématome, accident cérébrovasculaire ou n'importe quel autre type de lésions cérébrales, dont celles causées par une naissance prématurée.
- Quelques cas existent dans lesquels les spasmes ont débuté en tant qu'effet secondaire d'une combinaison de vaccins contre la rougeole, les oreillons et la rubéole ou le tétanos, la coqueluche, la diphtérie, la poliomyélite, l'hépatite B et l'hémophilie de type B. Par contre, il est difficile d'établir une relation de cause à effet entre l'immunisation et le syndrome de West puisque dans la plupart des cas l'immunisation se fait pendant la période où les spasmes débutent. Le syndrome de West n'est pas reconnu comme étant iatrogénique.

Si une étiologie se présente, le syndrome est alors dit comme étant symptomatique, puisque les épisodes se manifestent comme un symptôme d'une autre anomalie.

Parfois le syndrome est dit *cryptogénique*, lorsqu'une étiologie ne peut être déterminée. Dans 20% des enfants affectés par le syndrome de West, aucune cause ne peut être déterminée. Les critères de diagnostic sont :

- Développement normal avant le début des épisodes ou le commencement de la thérapie ;
- aucune pathologie découverte lors des examens neurologiques ou neuroradiologiques ;
- aucun signe d'un déclencheur de spasmes.

Dans 15% des cas, les enfants d'une même famille développent le syndrome de West. Dans ces cas il est dit *idiopathique*, c'est-à-dire que l'hérédité et la génétique ont un rôle à jouer. Des cas existent dans lesquels le syndrome apparaît dans les générations masculines successives ; ce qui est dû à l'hérédité du chromosome X..

Examens complémentaires :

Si l'électroencéphalogramme permet d'affirmer le diagnostic du syndrome de West, il ne permet pas de connaître la cause de l'épilepsie. Or, dans la plupart des cas, le syndrome de West est la conséquence d'une autre maladie identifiable, ayant entraîné des dommages cérébraux. D'autres examens sont donc réalisés pour essayer de mettre en évidence une anomalie du cerveau (lésion, malformation) ou une maladie génétique.

Le scanner et l'IRM (imagerie par résonance magnétique) cérébraux permettent d'étudier le cerveau avec une grande précision et de mettre en évidence de lésions chez certains des enfants atteints.

Des analyses de sang peuvent également être réalisées pour rechercher des anomalies traduisant la présence d'une maladie sous-jacente pouvant causer un syndrome de West (maladies métaboliques et génétiques, la trisomie 21...).

Une ponction lombaire peut aussi être réalisée. Elle consiste à prélever le liquide circulant autour de la moelle épinière (le liquide céphalo-rachidien), au niveau de la colonne vertébrale dans le bas du dos, pour écarter d'autres maladies.

Enfin, une des maladies les plus fréquemment en cause dans le syndrome de West est la sclérose tubéreuse de Bourneville. Pour s'assurer que l'enfant n'est pas atteint de cette maladie, la peau du bébé peut être examinée avec une lumière ultra-violette spéciale (lumière de Wood), pour rechercher des tâches blanches caractéristiques de la maladie de Bourneville.

Pronostic :

Les recherches sont insuffisantes quant à l'influence à long terme du traitement sur le pronostic. En se fondant sur ce qui est connu aujourd'hui, le pronostic dépend largement de la cause des épisodes et de la durée de l'hypsarythmie. En général le pronostic s'aggrave lorsque la réponse du patient au traitement n'est pas très bonne et que l'activité cérébrale anormale continue. Le traitement diffère pour chaque cas et dépend de la cause (classification étiologique) et de l'état de développement du cerveau au moment des dégâts.

Prise en charge thérapeutique :

Comparé à d'autres formes d'épilepsie, le syndrome de West est difficile à traiter. Un diagnostic rapide et un traitement appliqué dès le diagnostic complété augmente les chances d'efficacité du traitement et diminue le risque de séquelles à long terme. Malgré tout, rien ne garantit la réussite du traitement même lorsqu'elle débute dans les meilleures conditions.

Deux médicaments sont actuellement utilisés comme traitement de première ligne à cause de leurs effets secondaires respectifs.

ACTH - Utilisé principalement aux États-Unis

Les effets secondaires sont: Gain de poids, particulièrement au torse et au visage, hypertension, anomalies du métabolisme, irritabilité sévère, ostéoporose, septicémie et insuffisance cardiaque.

Vigabatrine (Sabril^R) - Approuvé dans plusieurs pays, dont la majeure partie de l'Europe, le Canada et le Mexique.

Les effets secondaires sont: Somnolence, maux de tête, étourdissement, fatigue, gain de poids, diminution de la vision ou d'autre changement à la vision

Le Vigabatrine est bien connu pour son efficacité, particulièrement avec les enfants atteints de sclérose tubéreuse, avec des effets secondaires bénins. Mais des études récentes démontrant une perte du champ visuel périphérique, il n'est pas encore approuvé aux États-Unis. Plusieurs spécialistes croient qu'une utilisation courte (6 mois ou moins) de Vigabatrine n'affectera pas la vision. Aussi, considérant l'effet dévastateur des crises sur la vie de tous les jours et le développement mental, certains parents préfèrent prendre le risque d'une perte de champ visuel.

Quand ces deux médicaments sont inefficaces, d'autres peuvent être utilisés ensemble ou individuellement. Topiramate (Topamax^R), lamotrigine (Lamictal^R) et levetiracetam (Keppra^R) sont ceux utilisés le plus couramment.

Voir tableau thérapeutique.

La diète cétogène a été testée et est reconnue comme étant efficace, jusqu'à 70% des enfants démontrant une réduction de 50% ou plus des crises.

Il n'est pas vraiment possible d'émettre un pronostic sur le développement dû à la variabilité des causes, tel que mentionné plus haut, les différents symptômes et l'étiologie. Chaque cas doit être évalué individuellement.

Enfants avec un syndrome de West cryptogénique le pronostic est généralement plus positif que ceux ayant la forme idiopathique ou symptomatique. Les cas cryptogénique ont moins de chances de démontrer des problèmes de développement avant le début des épisodes, ils peuvent être traités plus facilement et efficacement et le taux de rechute est plus bas. Les enfants avec ce type de syndrome sont moins à risque de développer d'autres formes d'épilepsie; environ 2 enfants sur 5 (40%) se développent au même rythme que les autres enfants.

Par contre, dans d'autres cas, le traitement du syndrome de West est relativement difficile et le résultat insatisfaisant; pour les enfants avec le syndrome de West idiopathique ou symptomatique le pronostic est généralement défavorable, particulièrement lorsque qu'il n'y a pas une bonne réponse à la thérapie.

Statistiquement, 5% des enfants avec le syndrome de West ne survivent pas au delà de la cinquième année, dans certains cas dû à la cause étiologique du syndrome, dans d'autres pour des raisons reliées à la médication. Moins de la moitié se libèrent entièrement des attaques avec l'aide des médicaments. Les statistiques montrent que le traitement produit un résultat satisfaisant chez 3 enfants sur 10, avec 1 sur 25 dont le développement cognitif et moteur se fait plus ou moins normalement.

Une grande proportion (jusqu'à 90%) des enfants souffre de déficiences physiques et cognitives, même lorsque le traitement réussit. Ce n'est pas habituellement causé par les crises épileptiques elle-même, mais plutôt par les causes sous-jacentes (anomalies cérébrales, leurs emplacements ou le degré de sévérité). De plus, des épisodes sévères et fréquents peuvent endommager encore plus le cerveau.

Les dommages permanents habituellement associés dans la littérature avec le syndrome de West incluent l'invalidité cognitive, des difficultés d'apprentissage et des troubles de comportement, l'infirmité motrice cérébrale, aussi appelée paralysie cérébrale (jusqu'à 50% des cas), des désordres psychologiques et l'autisme (environs 30% des enfants). Encore une fois, l'étiologie de chaque individu doit être prise en compte lorsque les causes-effets sont débattues.

Aussi bien que 6 enfants sur 10 souffriront d'épilepsie en vieillissant. Parfois le syndrome de West se transforme en épilepsie partielle ou généralisée. Environ la moitié de tous les enfants développent le syndrome de Lennox-Gastaut.

Prise en charge psychologique : les enfants épileptiques doivent avoir une activité scolaire et extra scolaire adapter à leur âge, ils ne doivent pas en être exclus si le principe est simple, la pratique est différente, et il n'est pas rare que les enfants épileptiques soient exclus à l'école ou sur protéger par leurs parents.

Une suivie psychologique peu être utile à l'enfant atteints d'une maladie chronique et peut la rejeter à des moments particuliers de sa vie (adolescence), aux parents pour les aider à maitriser leur angoisse et à vivre le plus simplement possible cette affection chronique.

Tableau thérapeutique :

Médicaments antiépileptiques (syndrome de West)

DCI	Nom commerciale	Posologie	Effets secondaires	Contres indications
Vigabatrin	SABRIL ^R	Enfant : 40-80mg/kg 10-150mg/kg (spasmes infantiles)	Somnolence , fatigue , prise de poids ,trouble de comportement	Allergie ,prudence en cas d'antécédents psychiatriques
Lamotrigine	Lamictal ^R	Age >12 ans : posologie atteinte progressivement 100-200mg/j En cas d'association avec valproate 200-500mg/J	Ataxie , diplopie ,vertiges nausées ,vomissement , sd de Stevens – Johnson en cas d'augmentation trop rapide des doses surtout lors de l'association au valproate	Allergie NB : le valproate augmente la demi-vie et la concentration plasmatique de la lamotrigine
Lévétiracétam	KEPPRA ^R	Posologie moyenne : 1000-2000mg/j en 2 prises	Somnolence , asthénie	
Topiramate	EPITOMAX ^R	En association avec d'autres antiépileptique et a doses progressives sur plusieurs semaines enf : jusqu'a 5-9mg/kg/j en 2 prises .		

Autres options thérapeutiques

Dans la majorité des cas, malheureusement, le syndrome de West entraîne des difficultés de développement de l'enfant, notamment pour s'asseoir, marcher à quatre pattes, se mettre debout, vocaliser (prononcer quelques syllabes). Une prise en charge spécialisée doit donc être envisagée pour encourager l'éveil des enfants. Ceux-ci doivent en effet être stimulés sur tous les plans (moteur, visuel,

de la communication, etc.), pour développer leurs capacités motrices et intellectuelles au maximum. Dans tous les cas, il est nécessaire qu'un bilan neuro-psychologique global soit effectué par le neuropédiatre pour évaluer précisément le développement de l'enfant et ses capacités cognitives, et élaborer ainsi une stratégie thérapeutique adaptée.

Kinésithérapie – Psychomotricité - Ergothérapie

Les enfants atteints du syndrome de West prennent souvent beaucoup de « retard » au niveau moteur (ils ne tiennent pas toujours assis, n'attrapent pas les objets, etc) mais aussi au niveau de la communication visuelle et verbale.

Des exercices de kinésithérapie et de rééducation psychomotrice, mis en place par des professionnels mais aussi effectués à la maison avec les parents, sont essentiels pour aider l'enfant à se muscler, à acquérir de l'équilibre, à apprendre à marcher, à manger tout seul...

De nombreuses méthodes peuvent être adoptées, consistant en une stimulation quotidienne de l'enfant par des gestes simples et répétitifs.

L'ergothérapie permet aussi de solliciter l'enfant pour des activités courantes, afin de développer son indépendance et son interaction avec l'environnement quotidien et familial.

Orthophonie

La communication et l'interaction avec l'entourage peuvent être améliorées par des séances d'orthophonie, qui stimulent également l'ouïe, la vue, et le toucher.

Orthoptie

Pour les enfants dont la vision a été affaiblie par la maladie, une rééducation des yeux peut parfois permettre quelques améliorations.

D'autres méthodes de stimulation peuvent être bénéfiques, comme par exemple les exercices à la piscine.

En fonction de la sévérité du handicap résultant du syndrome de West, les progrès peuvent être plus ou moins prononcés en fonction des enfants. Il est impossible de savoir à l'avance quelles séquelles resteront définitives. Une fois les spasmes arrêtés, les progrès réalisés par l'enfant sont souvent surprenants.

Le suivi de la maladie :

La prise en charge de l'enfant souffrant d'un syndrome de West se fait par un neuropédiatre dans un service spécialisé en épilepsie, dont les coordonnées se trouvent sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr).

Des électroencéphalogrammes sont réalisés régulièrement pour surveiller l'efficacité des traitements.

En cas de maladie associée, un suivi complémentaire peut être requis dans d'autres services adaptés

Etude
Pratique

But de travail

Etablir le profil épidémiologique et thérapeutique étudiant surtout les aspects cliniques et thérapeutique pour les malades hospitalisés dans le service de pédiatrie (EHS Tlemcen).

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 12 patients hospitalisés au sein du service des urgences pédiatrique et au niveau du service de pédiatrie du EHSTlemcen durant la période de 01/01/2005 au 01/06/2010 pour un syndrome de WEST du nourrisson et du petit enfant .

La population de l'étude est tous les nouveaux nés, nourrissons, et enfants admis aux urgences pédiatriques et hospitalisées pour un syndrome de WEST durant les cinq ans d'étude.

Il s'agit d'une enquête dont les informations ont été collectées par consultation directe des dossiers de la population de l'étude au niveau des archives du service de pédiatrie de L'EHS Tlemcen

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

- Le sexe
- L'âge.
- L'habitat.
- Type de crise.
- Examens complémentaires demandés.
- Traitement reçu

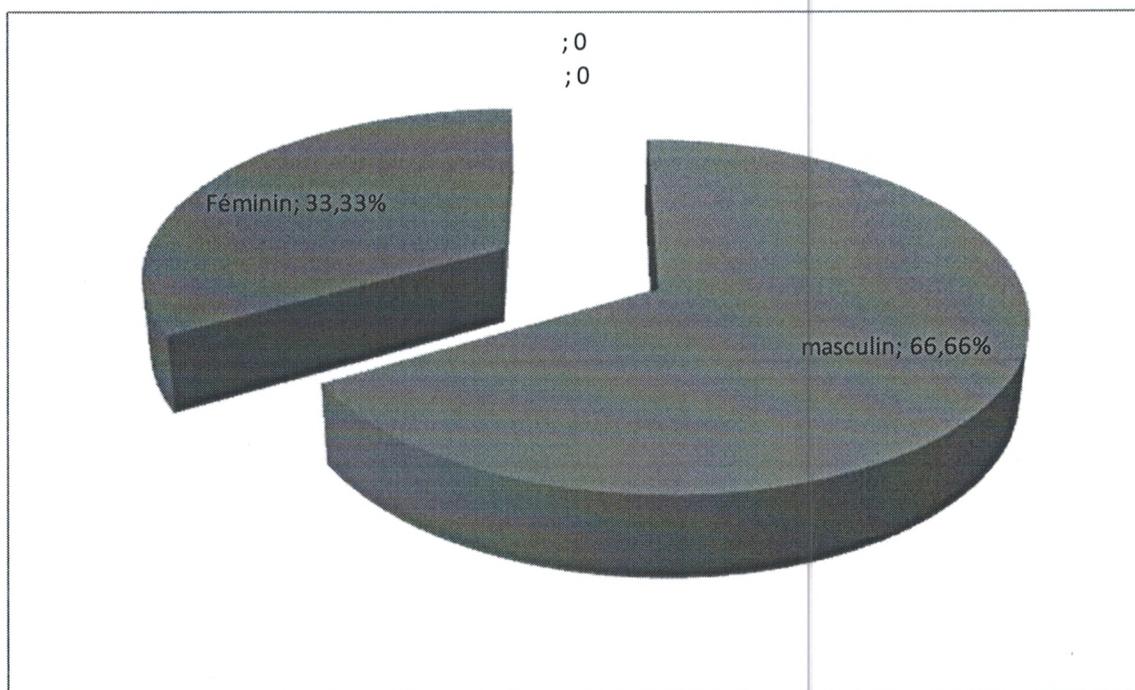
Evolution

Résultats et discussion :

- Fréquence :
L'effectif de la population est composé de 12 cas hospitalisés au niveau du service de pédiatrie
- Répartition :

➤ **Selon le sexe :**

Le sexe	Effectif	fréquence
masculin	08	66.66%
Féminin	04	33.33%
total	12	100%



Commentaire :

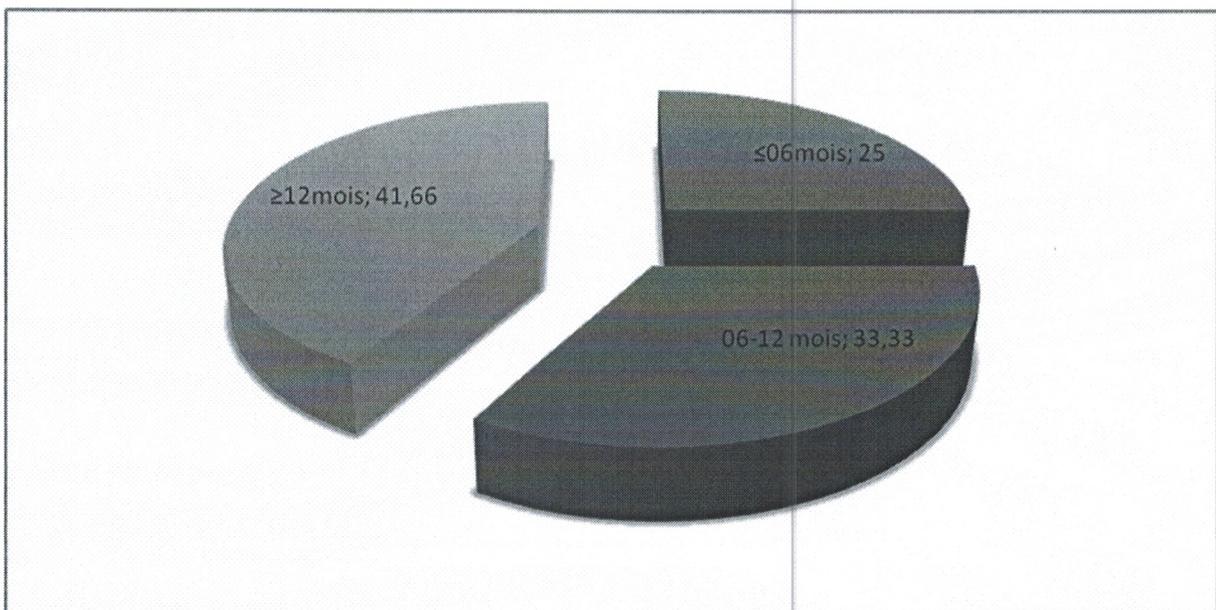
On voit une nette prédominance masculine représenté par 2/3 des cas dont le pourcentage est de 66.66%, et le sexe féminin ne représente que le 1/3 restant (33.33%) .

Donc le sexe /ratio est de trois de sexe masculin pour deux de sexe féminin.

➤ *Selon l'âge :*

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

Age	Effectif	Fréquence
≤06mois	03	25%
06-12 mois	04	33.33%
≥12mois	05	41.66%
Total	12	100%

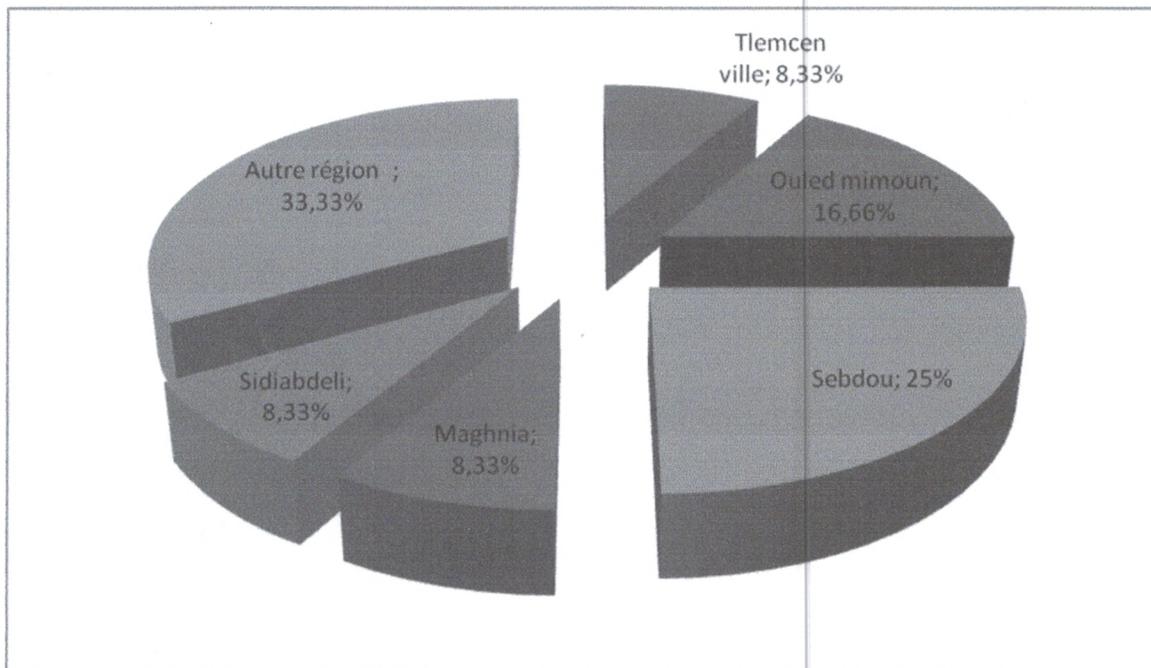


Commentaire :

L'âge de nos patients varie entre 06mois et 20 mois avec un maximum de fréquence du syndrome de WEST pour la tranche d'âge de plus12 mois dont plus de 41% des hospitalisés.

➤ *Selon l'Origine :*

La région	Effectif	Fréquence
Tlemcen ville	01	08.33%
Ouled mimoun	02	16.66%
Sebdou	03	25%
Maghnia	01	8.33%
Sidiabdeli	01	8.33%
Autre région	04	33.33%

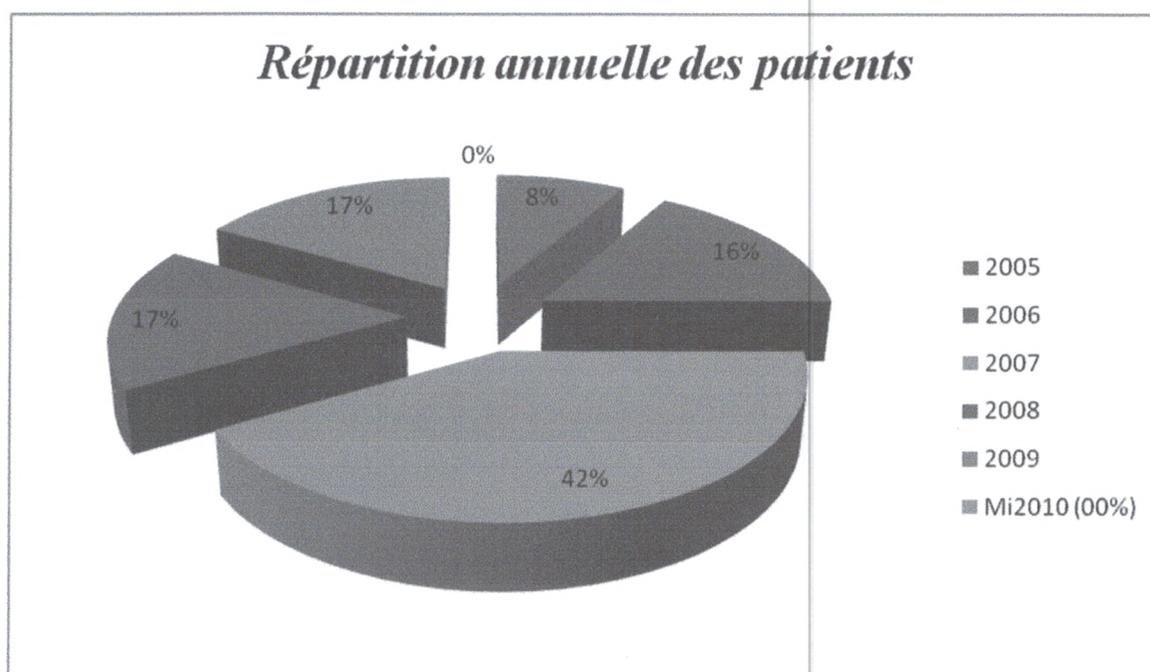


Commentaire :

Selon notre étude qui montre la plupart des hospitalisations pour u syndrome de WEST sont venus de régions indéterminé (33.33%),selon que les malades qui sont de tlemcen ville , selon les dossiers ne représentent qu'un seul patient (8.33%) et les autre ils sont deux patient de ouled mimoun (16.66), et trois patient de sebdou (25%), et deux autres patient , un de maghnia (08.33%) et l'autre de sidi abdeli (08.33%)

➤ Répartition annuelle :

<u>Les années</u>	<u>Effectif</u>	<u>Fréquence</u>
2005	01	08.33%
2006	02	16.66%
2007	05	41.66%
2008	02	16.66%
2009	02	16.66%
Mi2010	00	00%
Total	12	100%



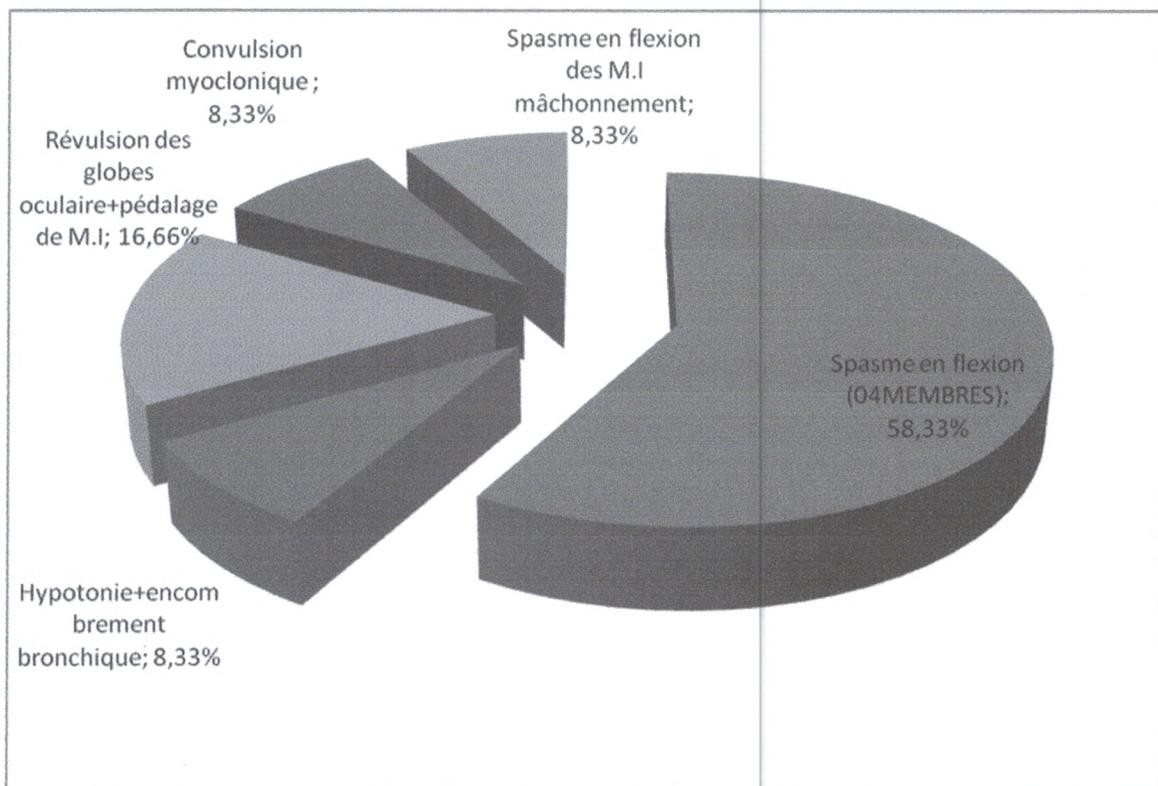
Commentaire :

L'étude montre un pic de syndrome de WEST en 2007 qui représente presque la moitié du pourcentage (41.66%) et les autres années l'incidence est variable entre 8.33% et 16.66% selon que en 2010 ce jusqu' au jour l'incidence reste nul (0%).

1) CLINIQUE :

- type de crise :

Type de crise	Effectif	Fréquence
Spasme en flexion (04MEMBRES)	07	58.33%
Hypotonie+encombrement bronchique	01	8.33%
Révulsion des globes oculaire+pédalage de M.I	02	16.66%
Convulsion myoclonique	01	8.33%
Spasme en flexion des M.I mâchonnement	01	8.33%



Commentaire :

On note une prédominance pour un type de crise représentée par des spasmes en flexion qui est présent dans presque 60% 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 16.66%.

2) Examens complémentaires :

Examen demandé	Effectif	Fréquence
EEG (tracé d'hypsarythmie)	12	100%
TDM cérébrale	04	33.33%
Ionogramme sanguin	03	25%
Ponction lombaire	02	16.66%

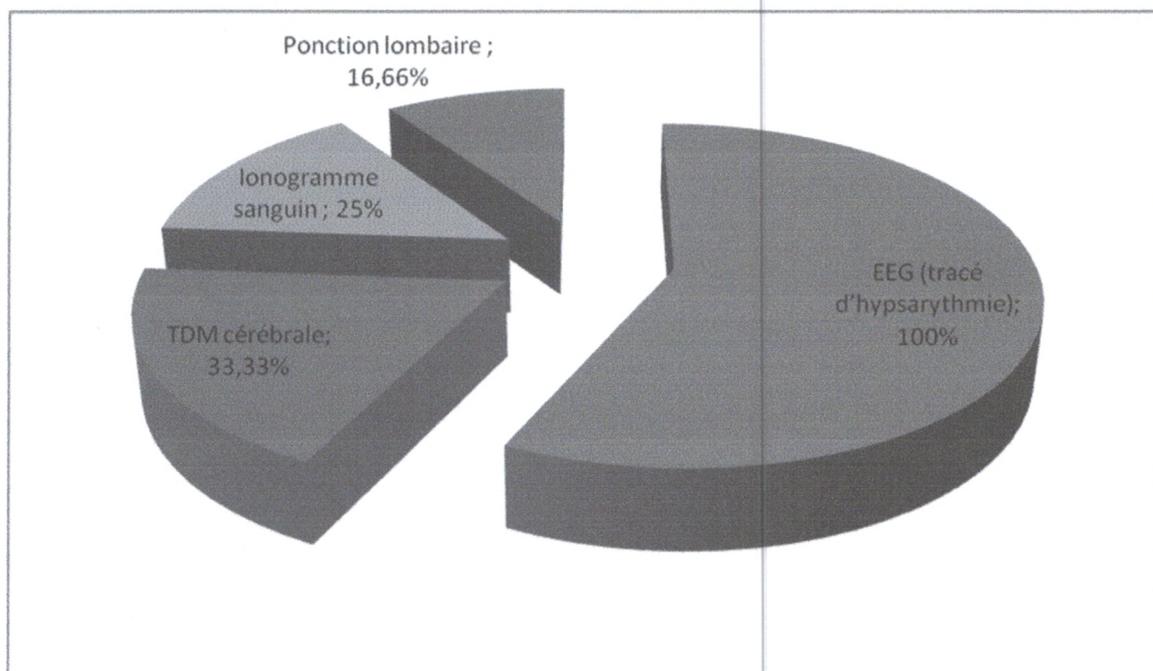
Bilans demandés :

EEG (tracé d'hypsarythmie : 12

TDM cérébrale : 04

Ionogramme sanguin : 03

Ponction lombaire : 02

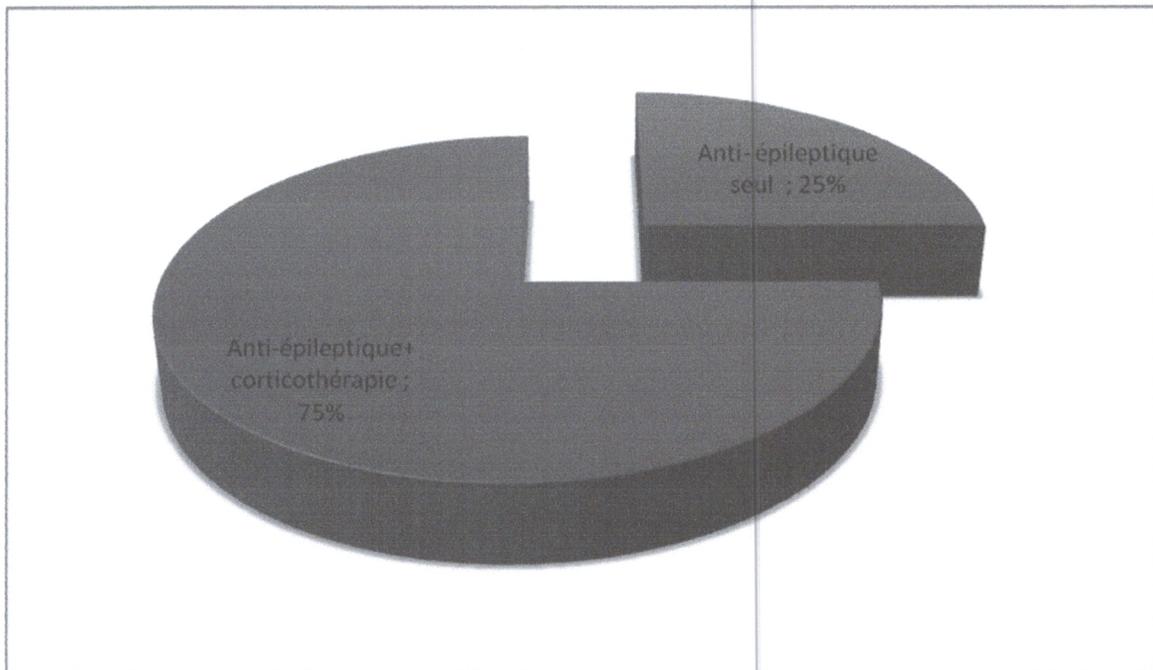


Commentaire :

L'étude a démontré que l'EEG est un examen systématique dont tous les patients devaient le faire donc il représente 100% des malades qui l'ont bénéficié, la TDM survient en deuxième intention et représente 33.33% , l'ionogramme sanguin représente 25% et la ponction lombaire 16.66%.

3) Traitements reçus :

<u>Traitements reçus</u>	<u>Effectif</u>	<u>Fréquence</u>
Anti-épileptique seul	03	25%
Anti-épileptique+ corticothérapie	09	75%



Commentaire :

On constate que la plupart des patients hospitalisés pour un syndrome de WEST sont traités avec une association d'un antiépileptique et d'une corticothérapie, et cela représente 75% des patients alors que les autres cas ont bénéficié d'une monothérapie avec antiépileptique seulement .

Conclusion Générale :

L'analyse de notre enquête épidémiologique a permis de constater que :

- ❖ Il existe une prédominance de sexe masculin G/F=3/1.
- ❖ Que le syndrome de WEST est fréquent après l'âge de 20 mois qui représente 41.66%.
- ❖ Que la plus grande fréquence c'est observée en 2007 avec pourcentage 41.66% .

Le syndrome de West est une épilepsie grave et fréquente du nourrisson (début entre 4 et 7 mois). Il touche plus souvent le garçon (60% des cas). Il associe :

- Des spasmes en flexion ou en extension, survenant par salves de 5 à 10 le plus souvent au réveil ou lors de l'endormissement. Des pleurs terminent fréquemment une salve de spasmes qui sont parfois confondus avec des coliques abdominales.
- Une stagnation ou une régression psychomotrice.
- Une hypsarythmie sur l'électroencéphalogramme (EEG) : ondes lentes diffuses, généralisées, asynchrones avec disparition de l'activité de base.

Le pronostic du syndrome de West est sévère avec un retard mental dans 70 à 80% des cas, des troubles du comportement dans 30% des cas et un épilepsie résiduelle dans 55 à 60 % des cas. Le pronostic est aggravé en cas de début précoce (< à 4 mois), de diagnostic et donc de traitement tardif

Le suivi d'un traitement épileptique est clinique : disparition des crises, bonne tolérance du traitement.

Les dosages médicamenteux sont utiles (1) si les crises persistent ou réapparaissent, (2) s'il apparaît des effets secondaires au traitement. Un contrôle régulier du bilan hépatique, de la NFS est nécessaire lors de la prise de certains anti-épileptiques comme le valproate de sodium, la carbamazépine...

Enfin, l'EEG aide à la surveillance de la maladie épileptique. Le rythme des examens est là encore guidé par l'activité clinique de la maladie.

