



Epilepsie myoclonique juvénile anomalies EEG focales inhabituelles Juvenile Myoclonic Epilepsy unusual focal EEG abnormalities



Sanae Tazrout, Amale Satté, Jamal Mounach, Abderrahim Zarhouni , Hamid Ouhabi
Service de Neurophysiologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V. Rabat ; (Maroc).
Email : ouhabihah@hotmail.com
Conflits d'intérêts : aucun

Résumé

Introduction : L'épilepsie myoclonique juvénile est l'un des syndromes épileptiques les mieux connus. Les crises épileptiques sont de type généralisées et l'électroencéphalogramme objective habituellement des décharges de pointes-ondes et polypointes-ondes généralisées et synchrones supérieures à 3 Hz. La présence de manifestations cliniques partielles et d'anomalies EEG focales sont possibles et trompeuses.

Observation : Nous rapportons le cas d'un enfant de 13 ans, au bon développement psychomoteur qui a inauguré son épilepsie par des crises partielles motrices avant l'apparition des crises généralisées évocatrices d'une épilepsie myoclonique juvénile. Les EEGs objectivent des anomalies typiques d'une épilepsie myoclonique juvénile associées à des anomalies centro-temporales gauches. Son épilepsie a nécessité le recours à une bithérapie à base de Valproate de Sodium et de Clobazam.

Conclusion : L'épilepsie myoclonique juvénile est une épilepsie généralisée qui peut comporter des manifestations cliniques et des anomalies électriques focales trompeuses. Les anomalies électriques de type pointes et pointes-ondes centro-temporales observées chez notre patient ne sont pas rapportées dans la littérature.

Mots clés : Epilepsie myoclonique juvénile- Pointes-Pointes-ondes centro-temporales.

Abstract

Introduction: Juvenile myoclonic epilepsy is one of the best known epileptic syndromes. Seizures are generalized and EEG shows usually spike-wave discharges and polyspikes-waves generalized and synchronous. Partial clinical manifestations and focal EEG abnormalities are possible and misleading.

Observation: We report the case of a 13 year old with good psychomotor development, which inaugurated its epilepsy with partial motor seizures before the onset of generalized seizures suggestive of juvenile myoclonic epilepsy. The EEGs show abnormalities typical of juvenile myoclonic epilepsy associated with rolandic spikes and waves. His epilepsy has necessitated the use of a combination therapy based on Sodium Valproate and Clobazam.

Conclusion: Juvenile myoclonic epilepsy is generalized epilepsy that may have focal clinical and electrical abnormalities misleading. Electrical anomalies like rolandic spikes and spike-waves observed in our patient are not reported in the literature.

Keywords: Juvenile myoclonic epilepsy- Spikes- Rolandic Spikes and waves.

Introduction

L'épilepsie myoclonique juvénile (EMJ) est l'un des syndromes épileptiques les plus fréquents et les mieux connus. Il représente 23,3% des EGI [1] et entre 4 à 10% de l'ensemble des épilepsies [2]. Le diagnostic repose sur des critères cliniques et électriques. L'EEG montre typiquement des polypointes ondes (PPO) rapides généralisées, cependant des anomalies focales peuvent être observées. Nous rapportons le cas d'un jeune patient qui présente une EMJ avec anomalies centrotemporales inhabituelles.

Observation

Notre patient (P.B.) est un enfant âgé de 13 ans, ayant comme antécédents une consanguinité du 1er degré des parents, un bon développement psychomoteur et il n'a pas de cas similaires dans la famille. A l'âge de 5 ans, il avait présenté une crise épileptique partielle simple faite de secousses tonico-cloniques du membre supérieur droit et des crises d'absences typiques. A l'âge de 8 ans, il commença à présenter des crises tonico-cloniques généralisées. 6 mois plus tard, il présenta des myoclonies au réveil. Ces crises étaient quasi- quotidiennes et survenaient parfois plusieurs fois par jour.

L'examen neurologique était strictement normal. L'électroencéphalogramme (EEG) montra des anomalies épileptiques généralisées à type de pointes ondes et polypointes ondes supérieures à trois cycles par seconde (figure 1).

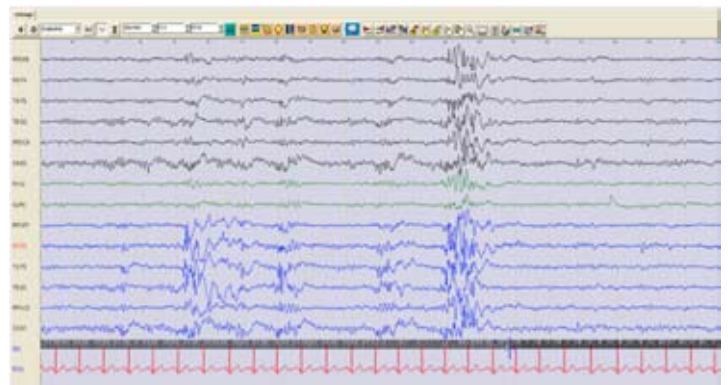


Figure 1: tracé inter critique de veille montrant une bouffée de polypointes onde généralisées rapides à 3 cycles par seconde.

L'IRM cérébrale était sans particularités. Le diagnostic d'EMJ fut retenu et le patient a été mis sous Valproate de Soduim. Devant la persistance des crises, un deuxième antiépileptique (Clobazam) a été rajouté. L'évolution était marquée par une nette amélioration. Les EEG de contrôle avaient montré la persistance des mêmes anomalies et l'apparition d'anomalies focales à type de pointes et pointes-ondes biphasiques en centro-temporal gauche (figure 2).

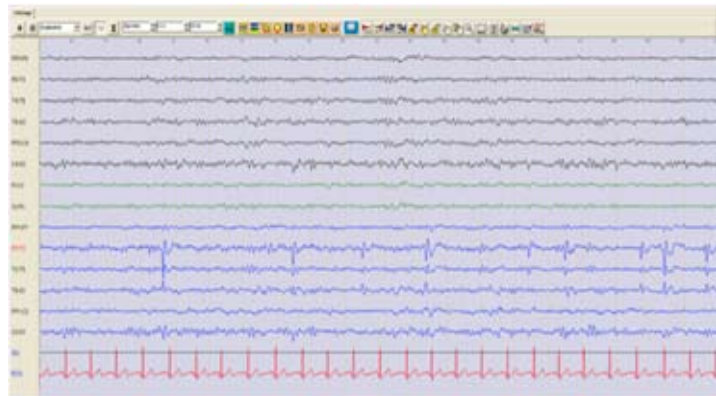


Figure 2 : tracé de veille : anomalies épileptiques intercritiques à type de pointes ondes biphasiques en centrotemporal gauche.

Une vidéo-EEG de 24 heures a été réalisée et a montré la persistance des pointes biphasiques peu activées au cours du sommeil (figure 3).

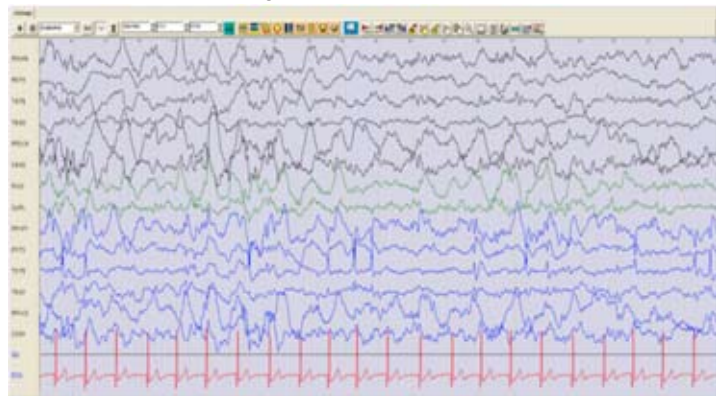


Figure 3 : tracé de sommeil qui montre une discrète activation des anomalies focales.

Discussion

L'EMJ est une forme assez commune des épilepsies généralisées idiopathiques. Elle survient en général chez le grand enfant et l'adolescent entre 12 et 18 ans et se manifeste par des myoclonies essentiellement matinales et/ ou des crises tonico-cloniques généralisées et/ ou des crises d'absences. C'est une épilepsie pharmacodépendante.

Notre patient remplit tous les critères diagnostiques de l'EMJ, à savoir : l'âge d'apparition de l'épilepsie, le bon développement psychomoteur, la normalité de l'examen neurologique, l'association de 3 types de crises (myoclonies matinales-crisés généralisées tonico-cloniques-absences) et l'IRM cérébrale normale. Sur le plan électrique : l'électroencéphalogramme est normal et on a enregistré plusieurs bouffées de PPO généralisées à 3 Hz,

symétriques et synchrones.

La particularité de notre observation réside en la déclaration de l'épilepsie par une crise partielle simple à séméiologie motrice, survenue à l'âge de 5 ans et l'enregistrement sur l'EEG de pointes et pointes ondes centrotemporales gauches, peu activées par le sommeil. Ces particularités posent la problématique d'une association de deux syndromes épileptiques idiopathiques chez le même patient : EMJ et épilepsie rolandique ou des manifestations focales inhabituelles cliniques et électriques au cours d'une EMJ classique.

En effet, l'association d'une EMJ et d'une épilepsie rolandique a été déjà rapportée et est considérée comme non fortuite en se basant sur l'hypothèse que les deux syndromes ont un début lié à l'âge, une évolution bénigne et une origine idiopathique [3].

Concernant les anomalies EEG focales au cours de l'EMJ, elles sont considérées actuellement comme habituelles, néanmoins elles peuvent être très atypiques, voire trompeuses. Il s'agit soit d'anomalies lentes (Delta ou Thêta), le plus souvent latéralisées ou focales, soit de pointes ou de pointes ondes très asymétriques, frontales et latéralisées [4, 5]. A notre connaissance, les anomalies focales à type de pointes et pointes ondes centrotemporales ne sont pas rapportées dans la littérature.

Références

- 1- Roger J. Bureau M, Oiler Ferrer Vidal L, Oller-Daurella L, Saltarelli A. Genton P. Clinical and electroencephalographic criteria of idiopathic generalized epilepsies. In: Malafosse-A, Genton P. Hirsch E. Marescaux C. Broalin DBemasconi R, eds. Idiopathic generalized epilepsies: clinical, experimental and genetic aspects. London: John Libbey, 1994:7-18.
- 2- Genton P, Salas Puig J, Tunon A, Lahoz C, Gonzalez Sanchez M. Juvenile myoclonic epilepsy and related syndromes: clinical and neurophysiological aspects. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, Marescaux C, Broglin D, Bemasconi R, eds. Idiopathic generalized epilepsies: clinical, experimental and genetic aspects. London: John Libbey, 1994:253-65.
- 3- M. P. Valenti, P. Tinuper, A. Cerullo, R. Carcangiu, C. Marini. Reading epilepsy in a patient with previous idiopathic focal epilepsy with centrotemporal spikes. *Epileptic Disorders*. 1999;1,3:167-72.
- 4- Panayiotopoulos CP, Tahan R. Obeid T. Juvenile myoclonic epilepsy: factors of errors involved in the diagnosis and treatment. *Epilepsia* 1991;32:672-6.
- 5- Aliberti V, Giordano RA, Panayiotopoulos CP. Focal EEG abnormalities in juvenile myoclonic epilepsy. *EEG Clin Neurophysiol* 1993; 86 : 8.