

EEG EN PEDIATRIE TECHNIQUES D'ENREGISTREMENT



Monika Eisermann

Service de
Neurophysiologie Clinique
des Hôpitaux
Saint Vincent de Paul et
Necker Enfants Malades,
Paris, France

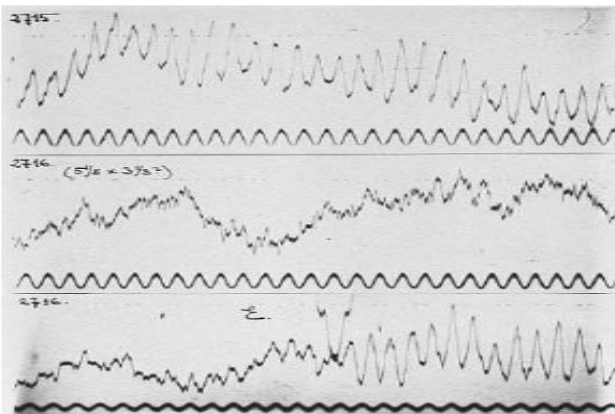
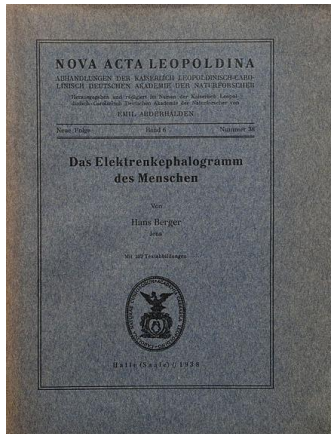
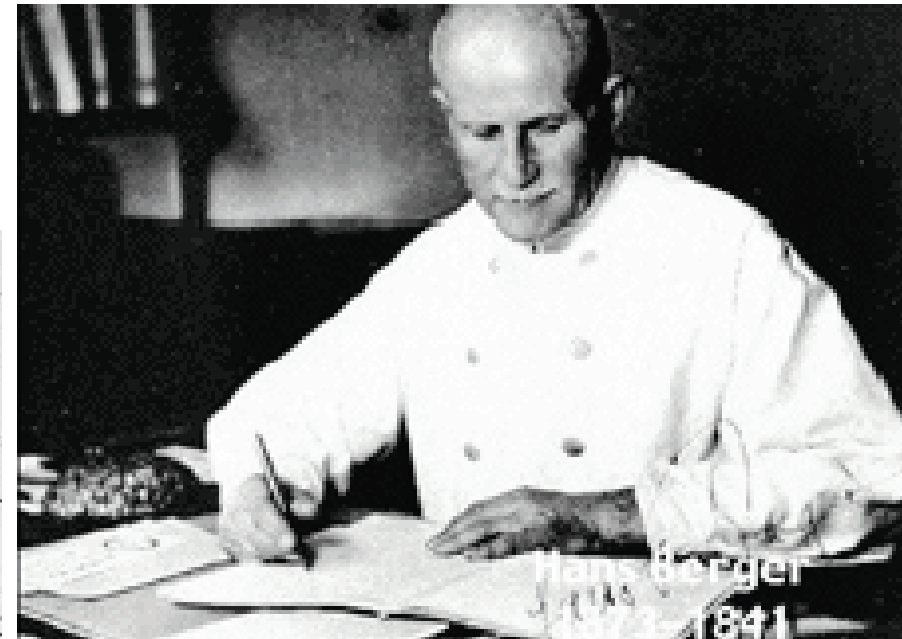
Historique

1875, Richard CATON: découvre une activité électrique fluctuante à la surface du cortex cérébral des mammifères (lapin): « the electrical currents of the grey matter appear to have a relation to its function »



1890, Adolph Beck: EEG cortical du chien

1929, Hans BERGER: activité EEG chez l'homme, principaux rythmes alpha et beta; l'EEG devient rapidement un outil diagnostic: vigilance, coma, épilepsie, tumeurs,....





Hier...

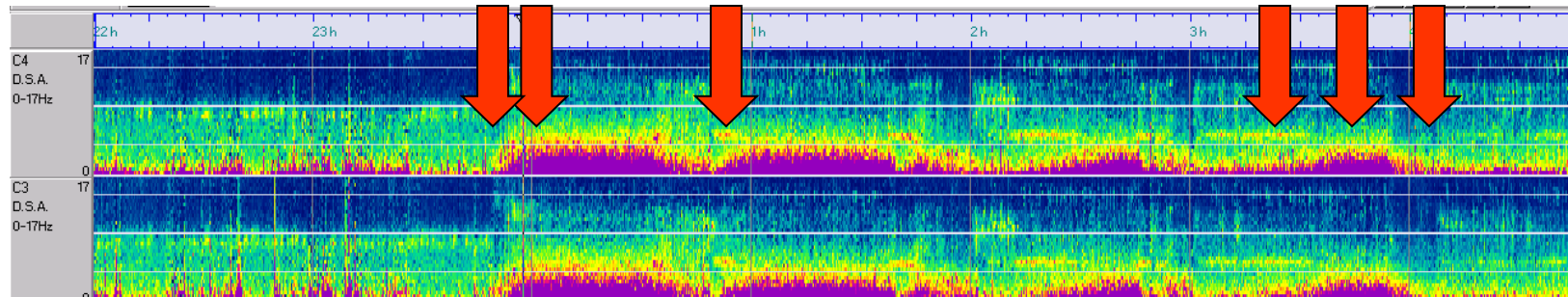
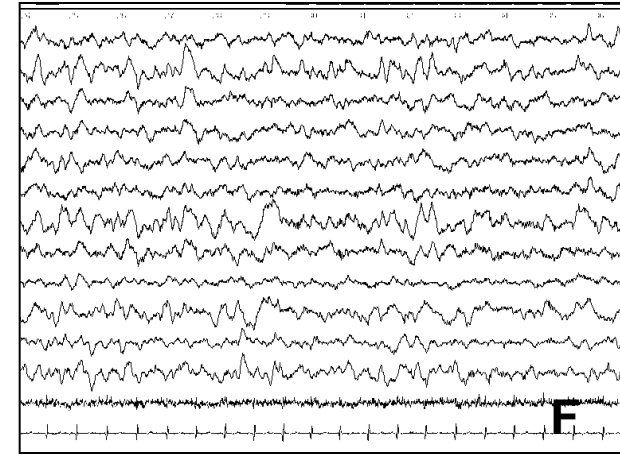
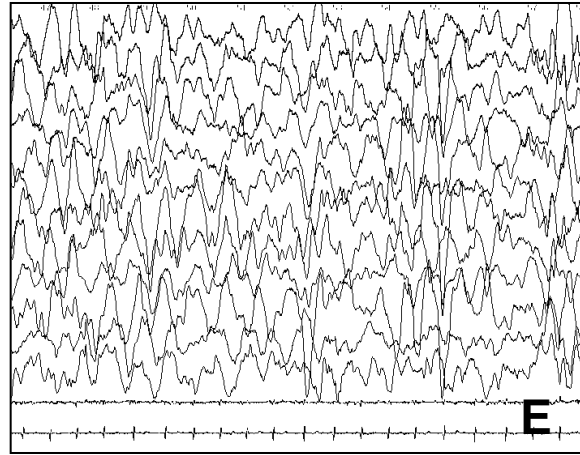
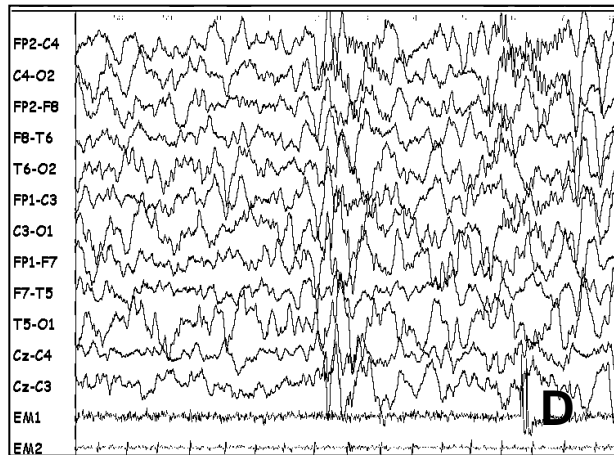
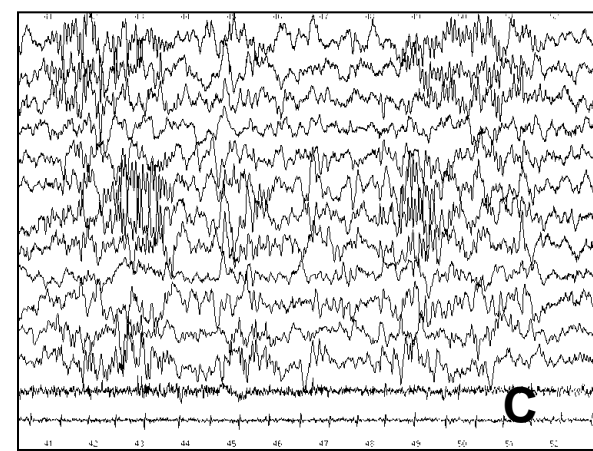
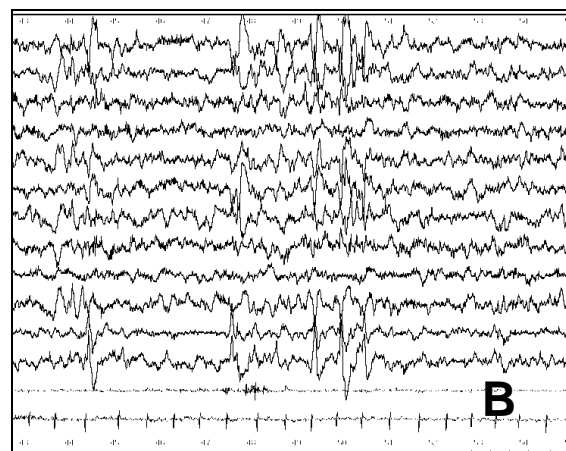
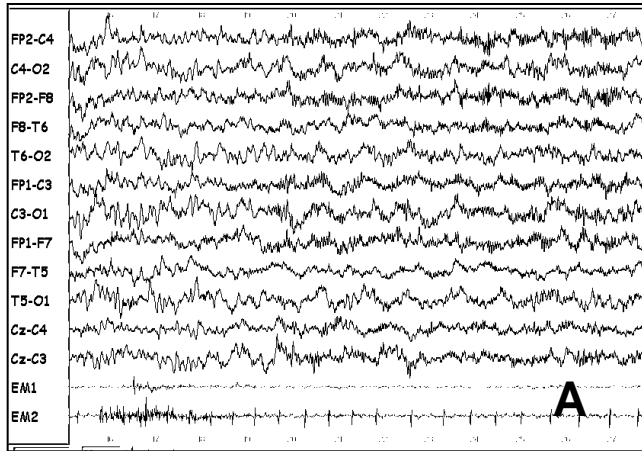


Aujourd'hui



Les variations en fonction de la vigilance

- L'activité EEG varie au cours du nycthémère en fonction des états de vigilance.
- Le sommeil humain se déroule par cycles composés de deux états : le sommeil calme à ondes lentes (ou sommeil lent) (SL) et le sommeil paradoxal (SP).
- Le sommeil est un phénomène actif résultant de la mise en jeu de structures nerveuses ou de centres et de différents neuromédiateurs.



A: Endormissement B: SL st I (pointes-vertex) C: st II (fuseaux de sommeil)
 D: SL stade III E: SL stade IV F: SP
 Enfant de 3 ans

Les variations en fonction de l'âge

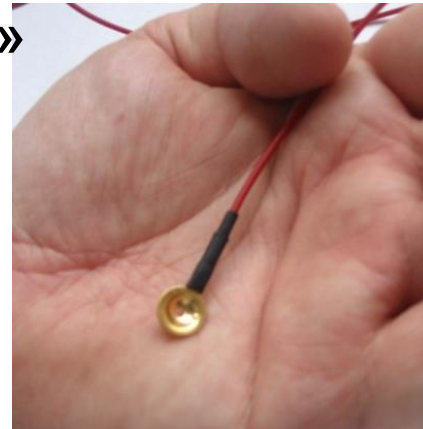
- L'activité EEG varie selon l'âge et s'intéresser à l'EEG pédiatrique implique que l'on connaisse les aspects physiologiques, inhabituels et pathologiques de 24 semaines d'âge gestationnel à l'adulte
 - Selon le stade de vigilance
 - Selon les données cliniques

Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Différents types d'électrodes

Les électrodes « cupule »



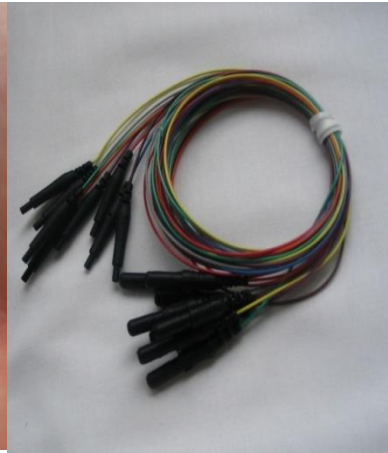
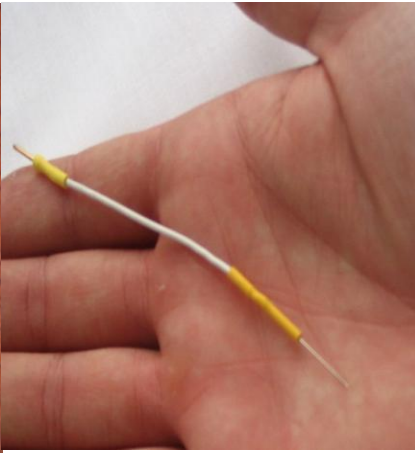
Les électrodes
« pré-born »



Les
électrodes
Tampons ou
Grey Walter

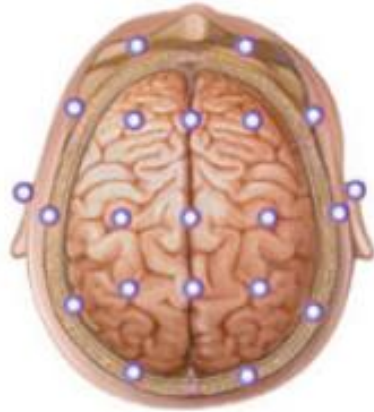


Les électrodes « aiguille »
et câbles de connexion



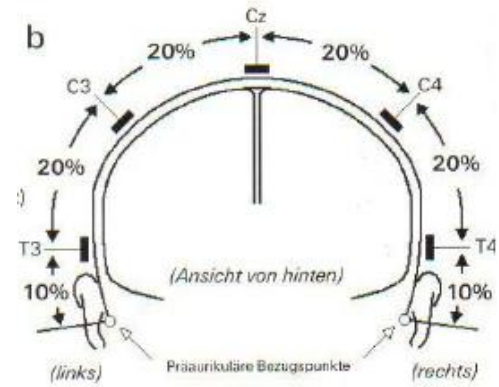
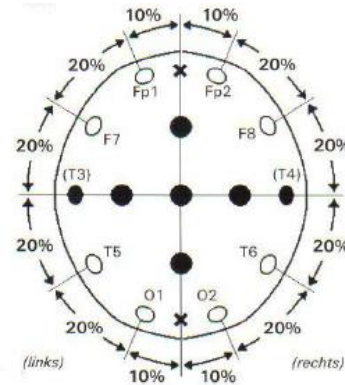
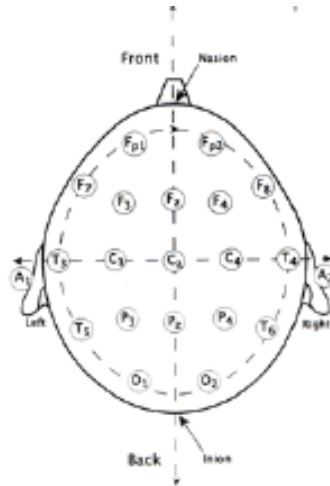
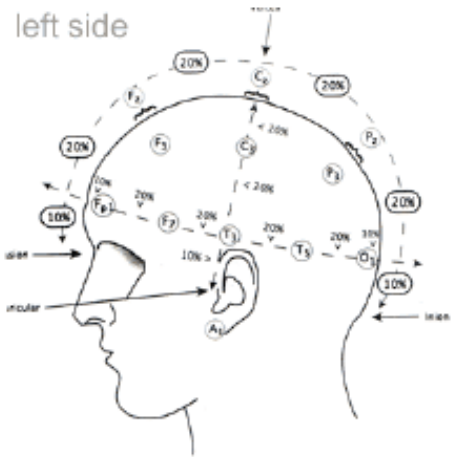
Les électrodes

- Électrodes en nombre adapté à l'âge ou au périmètre crânien de l'enfant
 - 4 électrodes sur chaque hémisphère, frontale, centrale, temporale et occipitale chez le nouveau-né
 - Puis 2 temporales et 4 longitudinales supérieures
 - Puis 3 temporales
 - Le montage 10-20 (21 électrodes réparties de façon symétrique et pré-établie)
 - Des électrodes supplémentaires en enregistrement pré chirurgical (sphénoïdales, temporales basses...)



Montage 10/20

left side



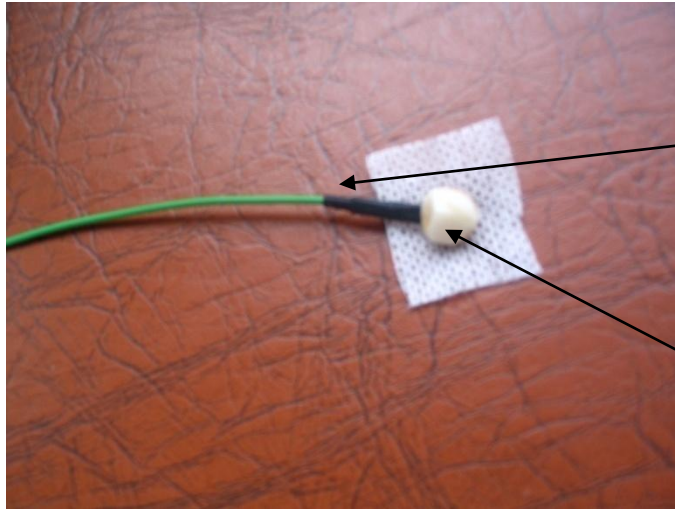
Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Installation Nouveau Né Electrodes cupules et filet



MATERIEL UTILISE POUR LES EEG EN NEONATALOGIE, VIDEO LONGUE DUREE



ELECTRODES CUPULES

PATE ABRASIVE

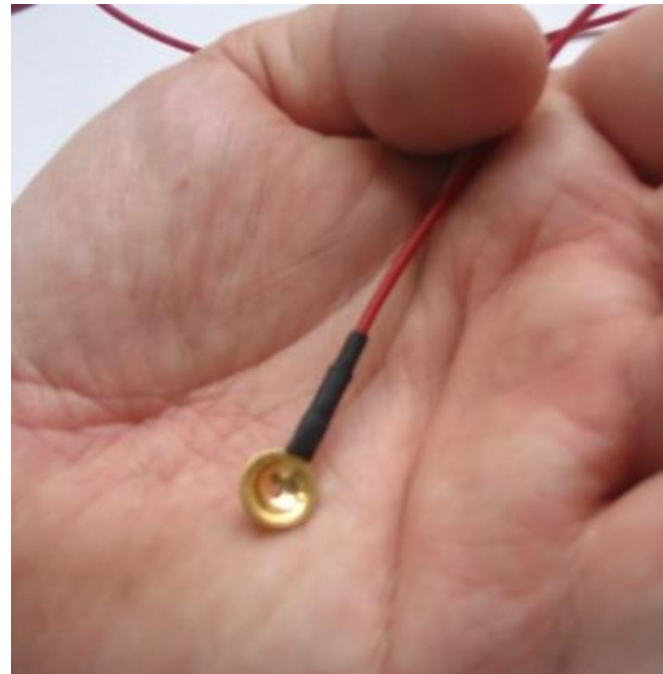
PATE CONDUCTRICE ET
ADHESIVE



JERSEY FILET TUBULAIRE

CARRE DE COMPRESSE (2x2 CM)

Le filet et la pâte conductrice



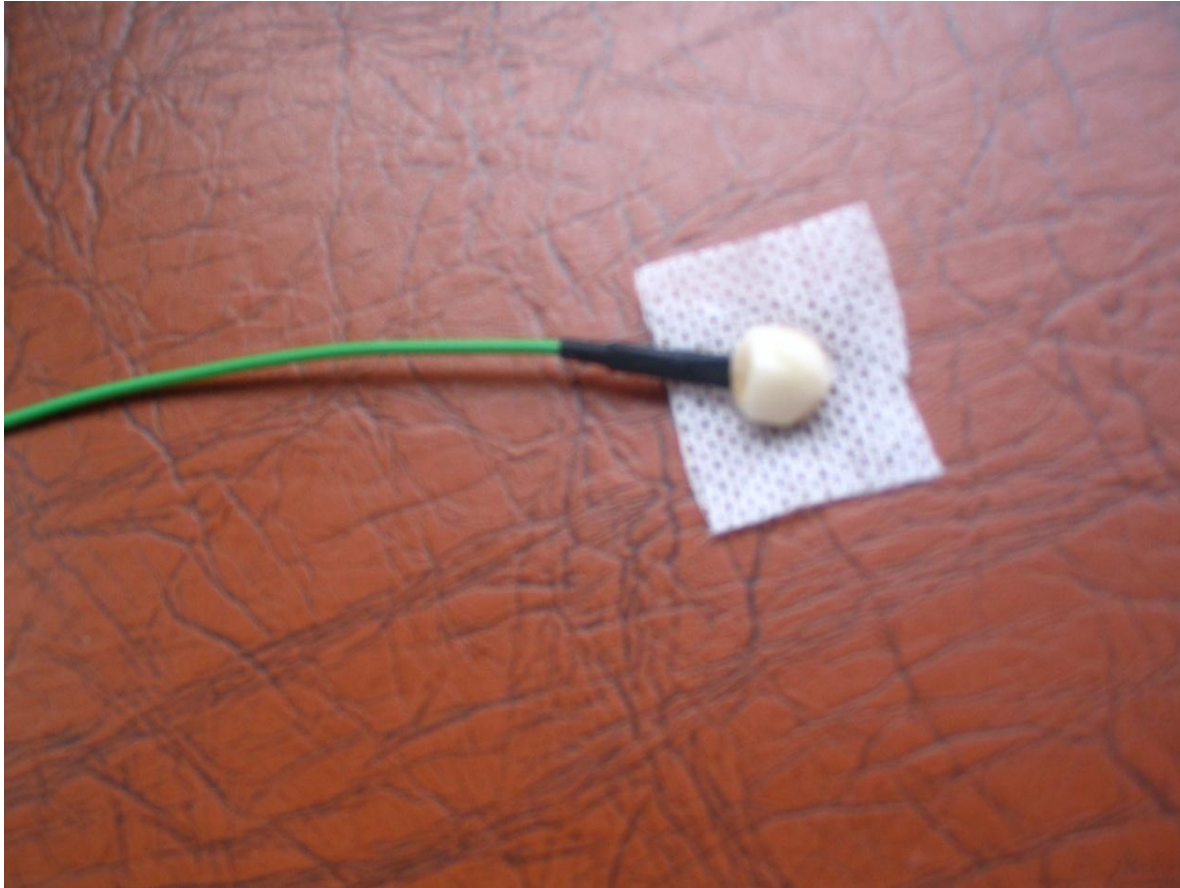
Mise en place du filet



Le rabattre sur le front



Cupule, pâte conductrice et adhésive, compresse



Frotter avec une pâte abrasive



Mise en place d'une cupule



Remise en place du filet



Installation Nourrisson 2 mois Casque « Dreyfus »



Installation Nourrisson Casque « Dreyfus »



Installation Nourrisson 6 mois Casque « Dreyfus »



Installation Nourrisson 2 ans Casque « Dreyfus »



Le casque « Dreyfus »

- Dispositif comprenant 2 lanières en caoutchouc percées de trous tous les 1 cm et des électrodes métalliques appelées «pré-born»
- Le fil à pince (croco)



Le casque « Dreyfus »

- **Indication:**
 - tracé inférieur à 2 heures chez des enfants de 1 mois à 5 ans
- **Avantages:**
 - Un modèle unique quelque soit la taille du périmètre crânien par une adaptation sur-mesure
 - Rapidité d'installation (environ 5 à 10 min) et bien fixé
 - Distance inter-électrodes stables
 - Modèle un peu plus confortable que le casque à lanières surtout pour la sieste
- **Inconvénients:**
 - Si le tracé dure plus de 2 heures, il y a un risque d'escarre et les impédances deviennent trop élevées car la pâte abrasive sèche
 - Problème d'artéfact de pinces ou de mouvements de la tête.
 - Nécessite donc l'utilisation d'un « billot » pour surélever la tête (évite le contact avec le lit)

Nettoyer et dégraisser le cuir chevelu



Mesure du P.C.



Répartition des électrodes



Mise en place de la

1^{ère} lanière

2^{ème} lanière



Suite mise en place de la deuxième lanière

La passer sous
le menton

Et la fixer sur
le côté



Le fil à pince branché



Pâte abrasive et conductrice

- A mettre sous chaque électrode pour diminuer les impédances
- Pate abrasive (pierre ponce et chlorure de sodium)



Installation grand enfant Casque à lanières



Casque à lanières



- Electrodes
Tampons ou
de Grey Walter
- Casque en
caoutchouc à
lanières
- Fils pince

« Bonnet » avec électrodes intégrées



Haute résolution chez l'adulte...



... chez l'enfant



Et le futur...



Collage pour enregistrement de longue durée



























Babar.....



Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Les montages

Montage

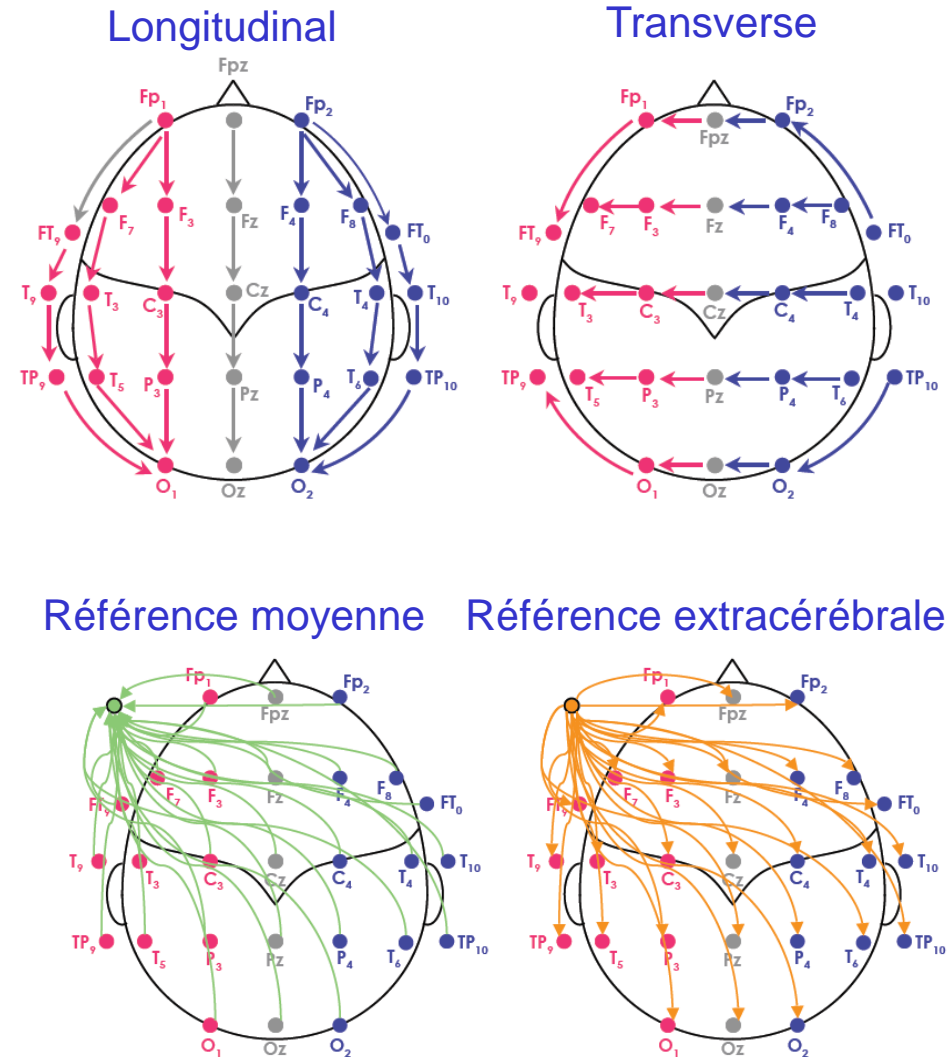
= combinaison de couples électrodes

Montages bipolaires

- Les deux électrodes sont actives (une positive/une négative)
- La différence de potentiel = somme algébrique des signaux recueillis sous chaque électrode active

Montages référentiels

- Une des deux électrodes est active (pôle négatif)
- référence commune moyenne, l'autre neutre (pôle positif)
- La différence du potentiel = valeur absolue du signal recueilli sous la seule électrode active
- Référence moyenne
- Référence extracérébrale



Les montages

- Classiquement les montages sont pré-sélectionnés selon le nombre des électrodes et les variables polygraphiques complémentaires
 - Nouveau-né
 - Nourrisson
 - Enfant
 - Polygraphie "épilepsie", "respiration"
- Mais de nos jours les montages peuvent être immédiatement créés

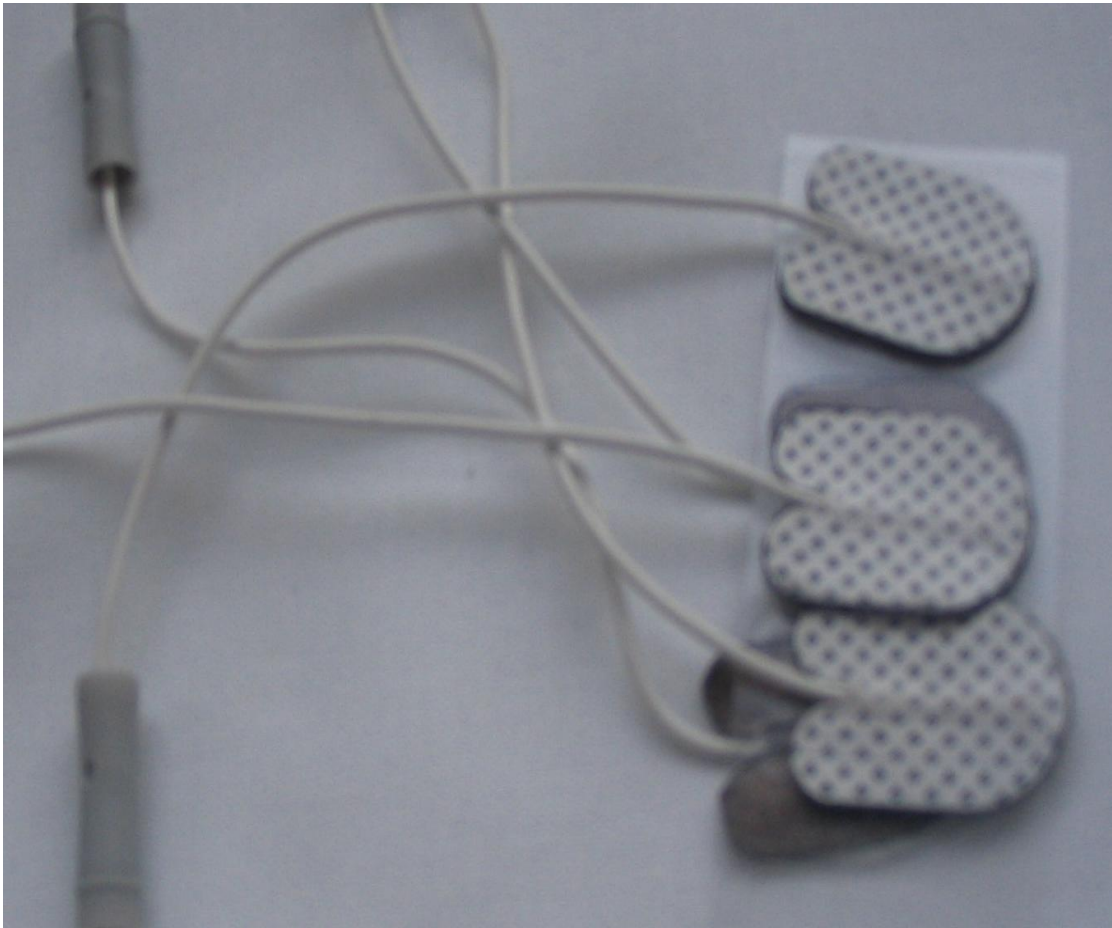
Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Les différents paramètres complémentaires à enregistrer

- ECG systématique
- Respiration
 - Mouvements respiratoires
 - Abdominaux
 - Thoraciques
 - Thermistance nasale et buccale (flux)
 - EMG des intercostaux du diaphragme
- SaO₂

Les électrodes d'ECG et EMG



Le capteur de respiration



Les différents paramètres complémentaires à enregistrer

- L'EMG de surface
 - Les électrodes à utiliser sont des électrodes collantes gélifiées. Elles doivent être posées à 2 cm l'une de l'autre, dans le sens de la contraction du muscle. Il faut amplifier le gain, diminuer la constante de temps et filtrer au maximum pour ne pas enregistrer les potentiels du muscle au repos, et éviter l'enregistrement simultané de l'ECG.
- L'EOG
- Quartz piézo-électrique (accélération du mouvement)



Enregistrement des mouvements oculaires

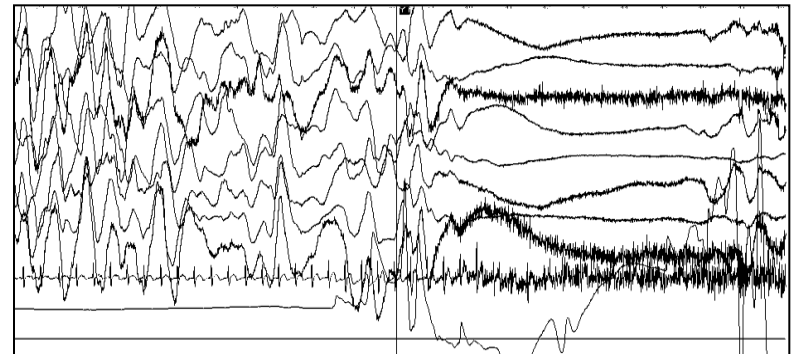
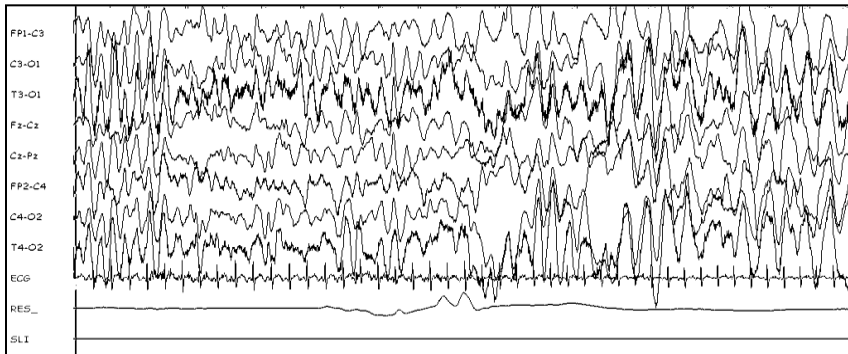
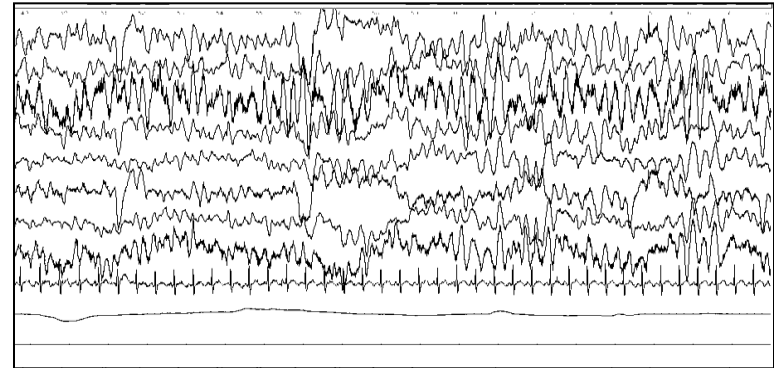
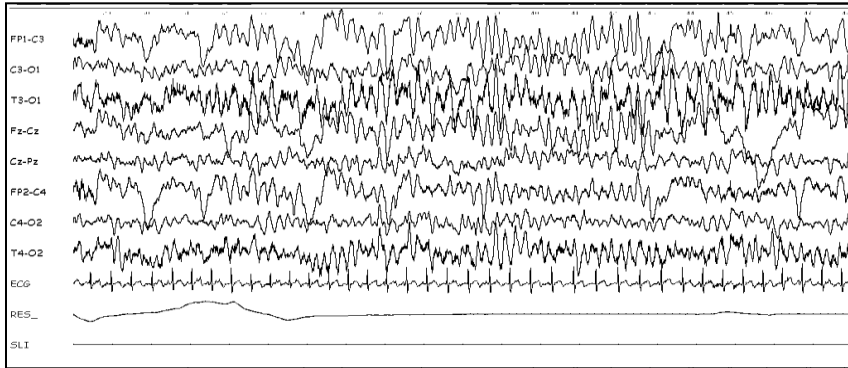


Enregistrement de mouvements oculaires



Crise temp G + AC

1.1

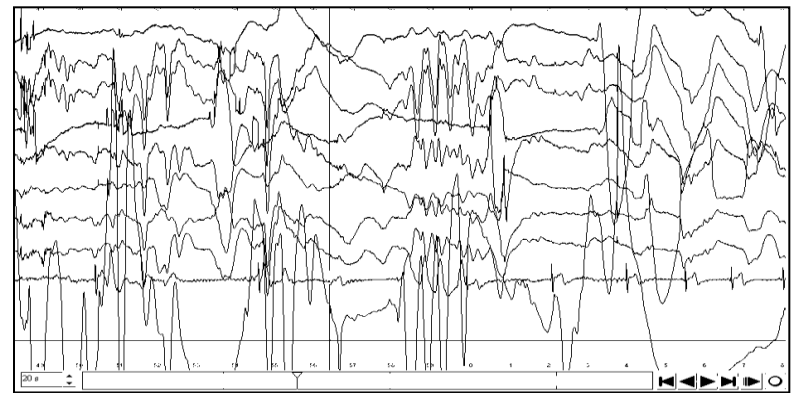
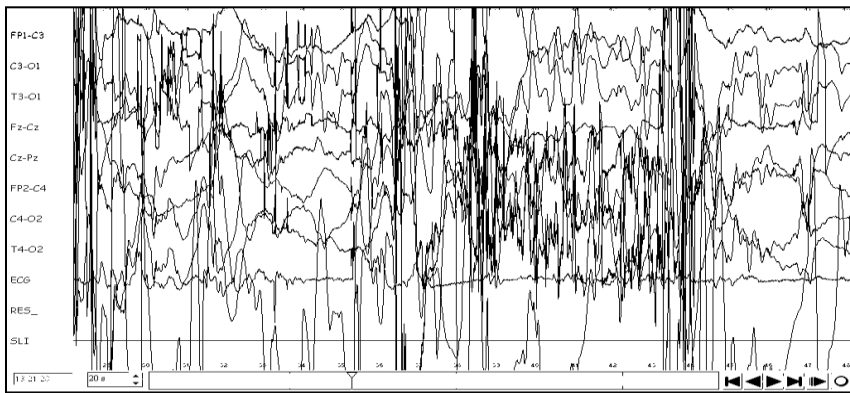
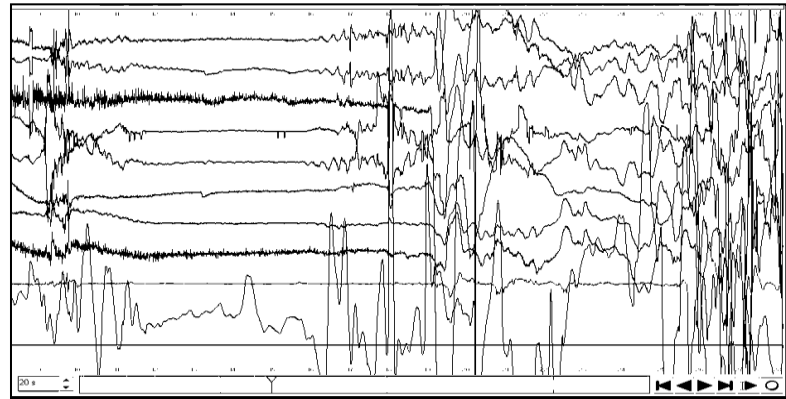
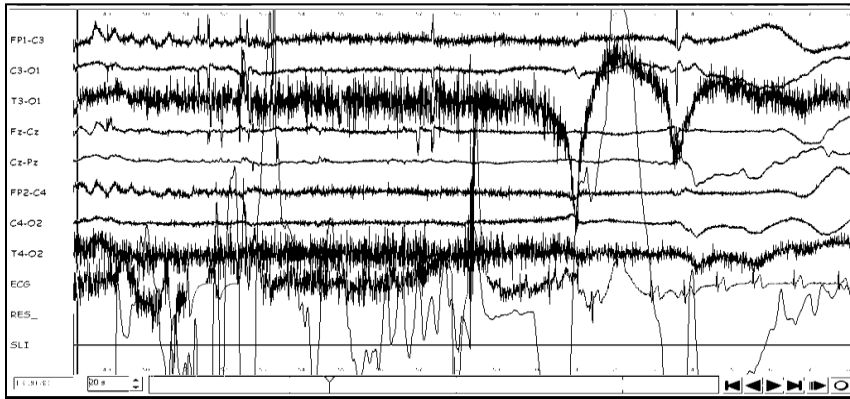


Emilien 2 ans

CHU Grenoble

Crise temp G + AC

1.2

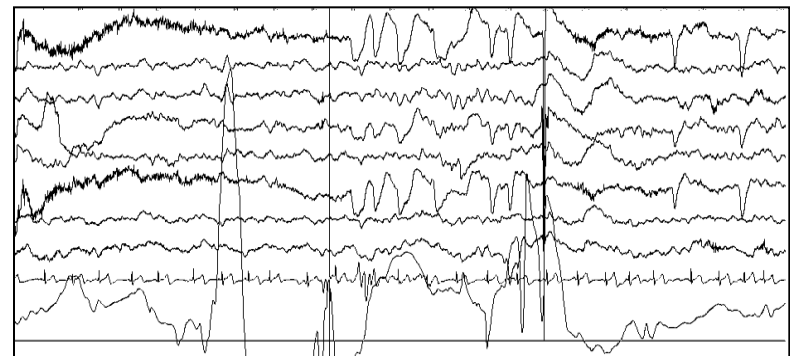
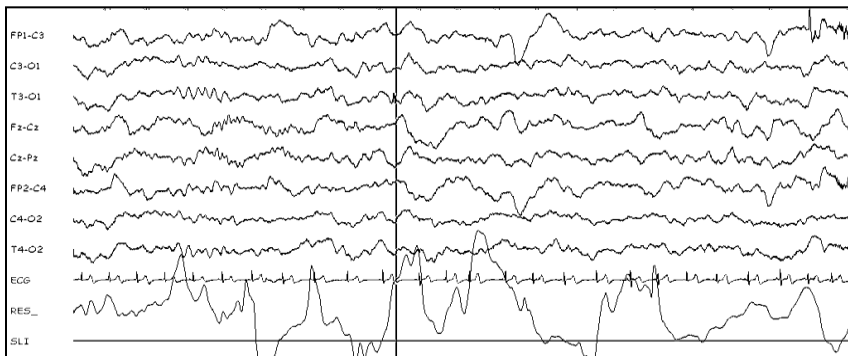
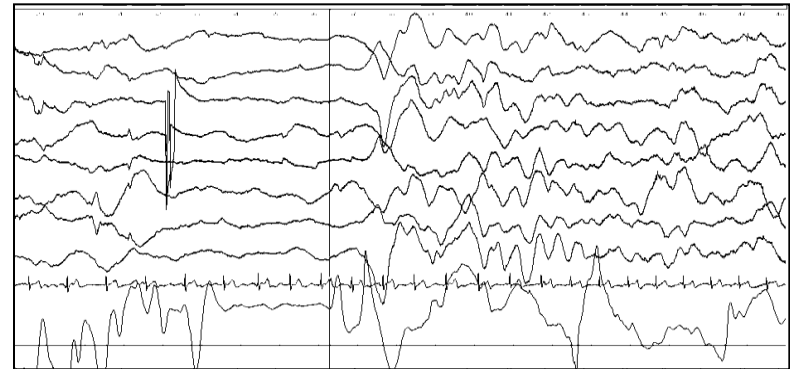
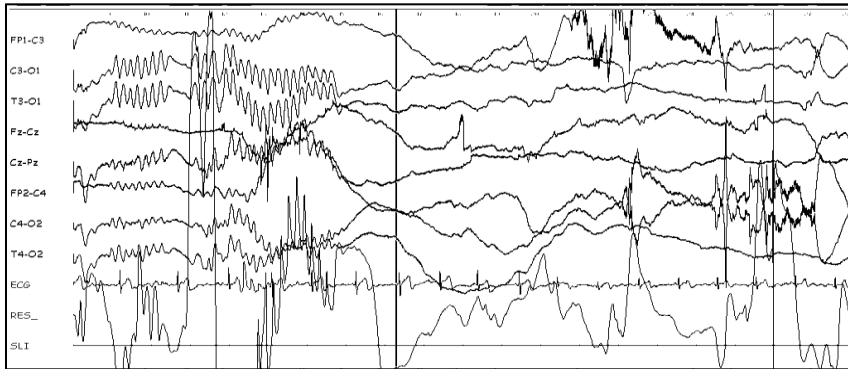


Emilien 2 ans

CHU Grenoble

Crise temp G + AC

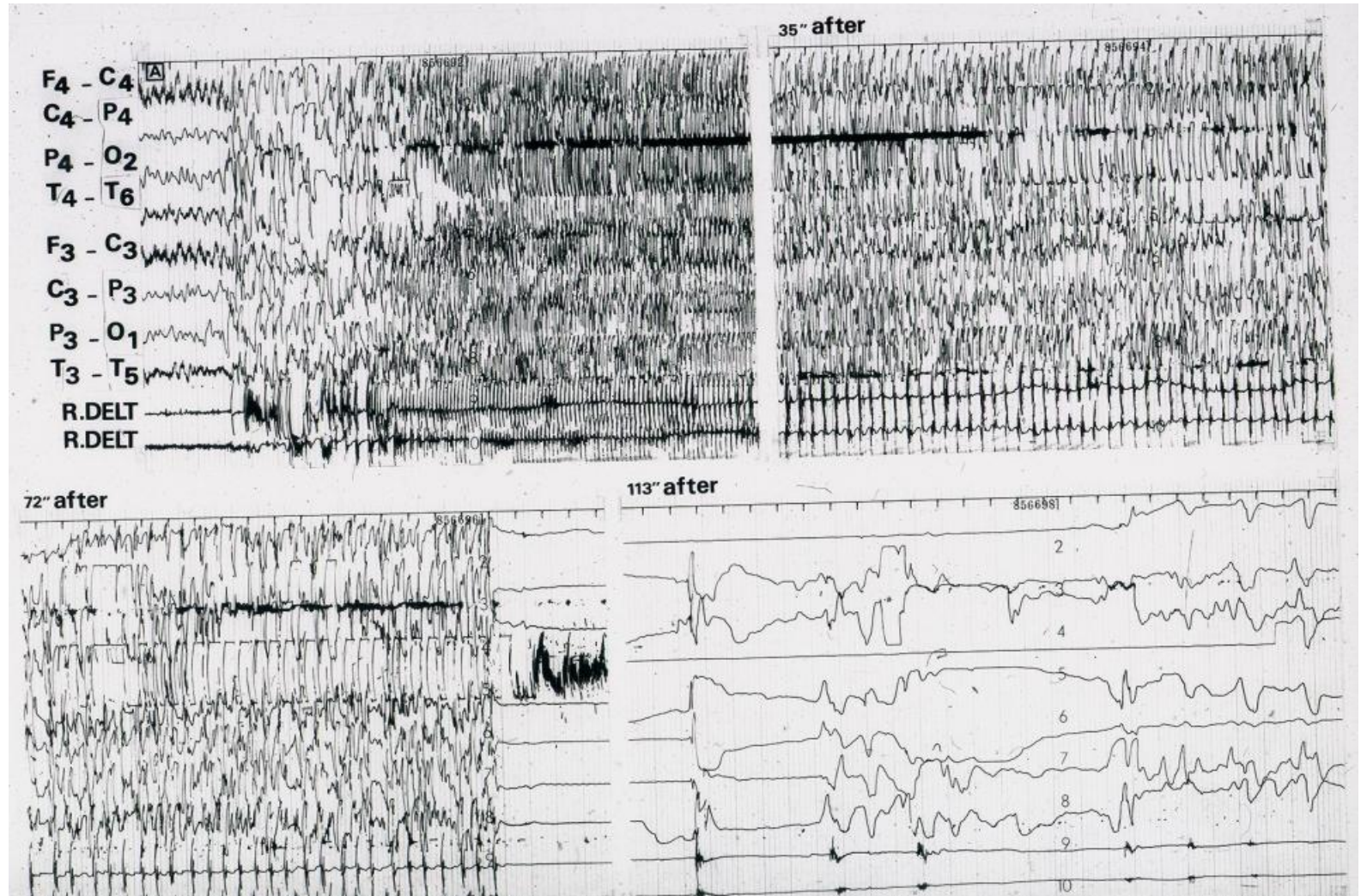
1.3



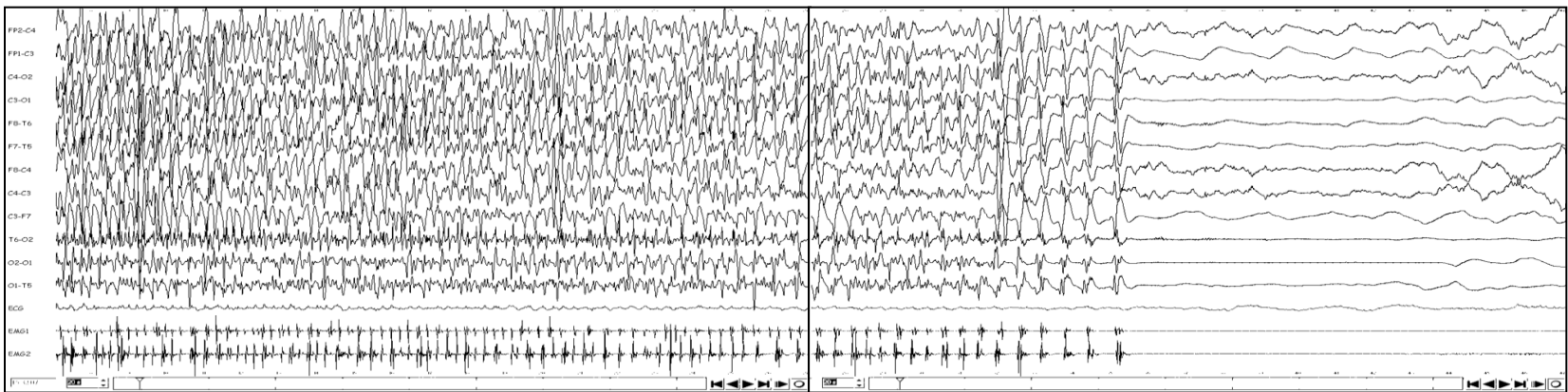
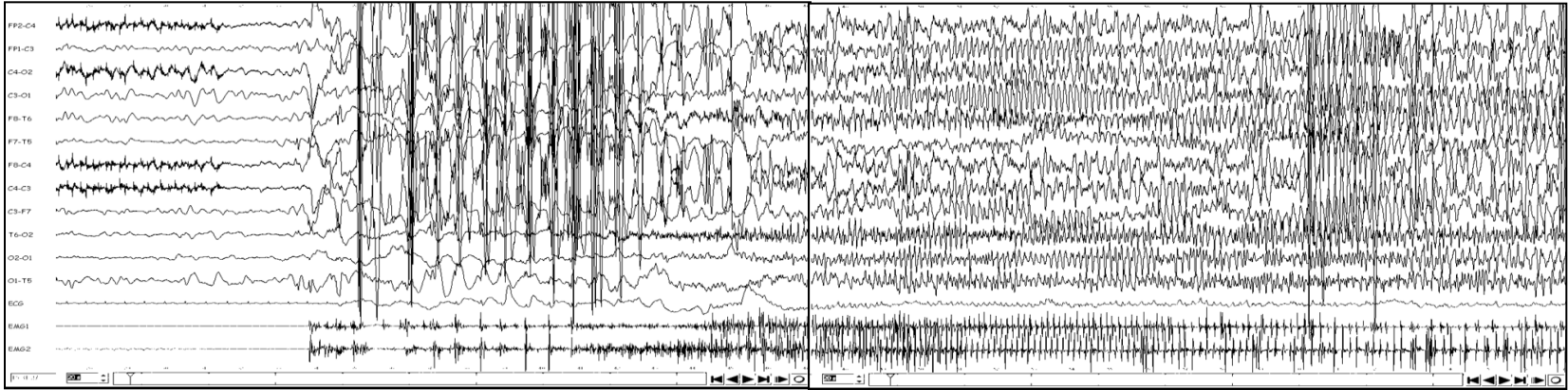
Emilien 2 ans

CHU Grenoble

Dravet Syndrome , GTC seizure



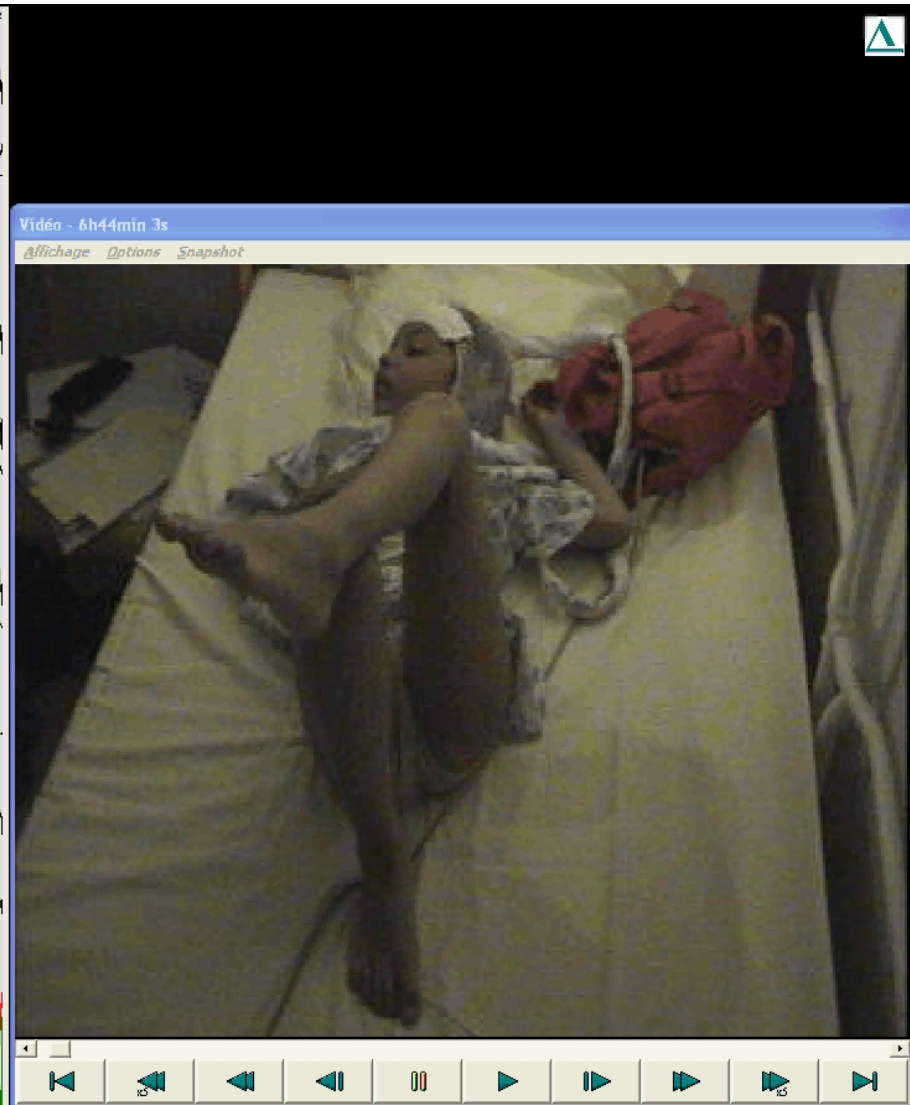
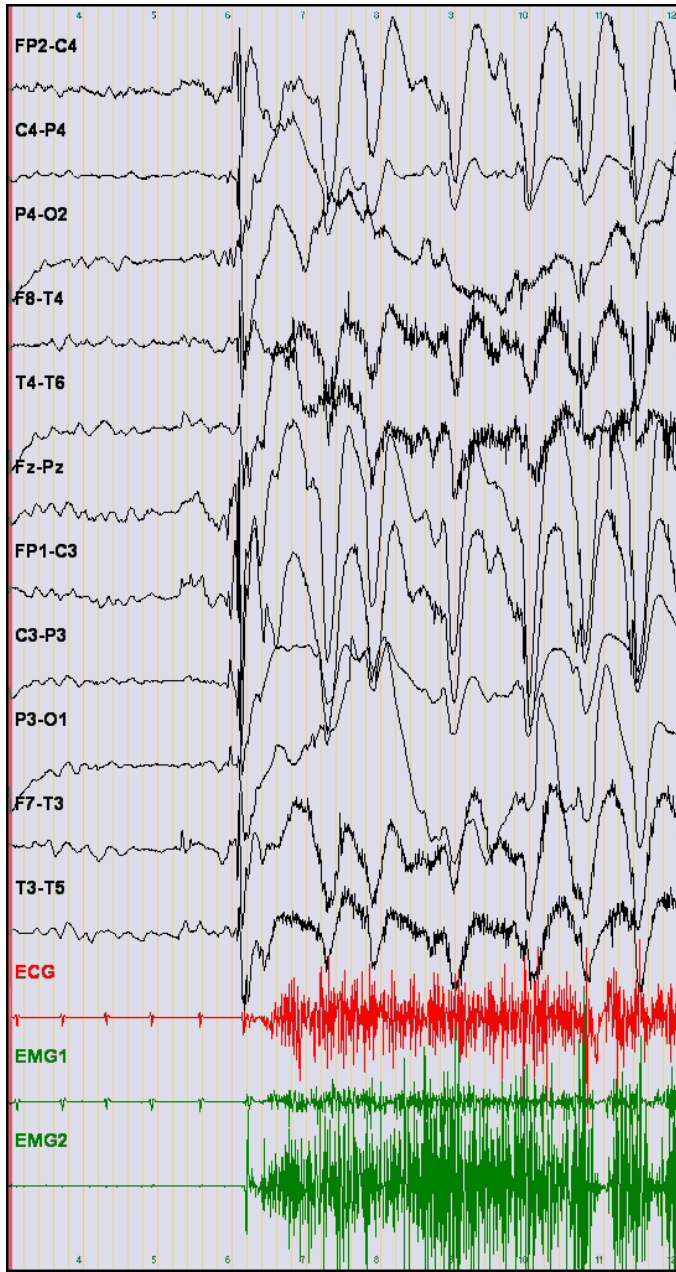
Crise clonique généralisée EMA



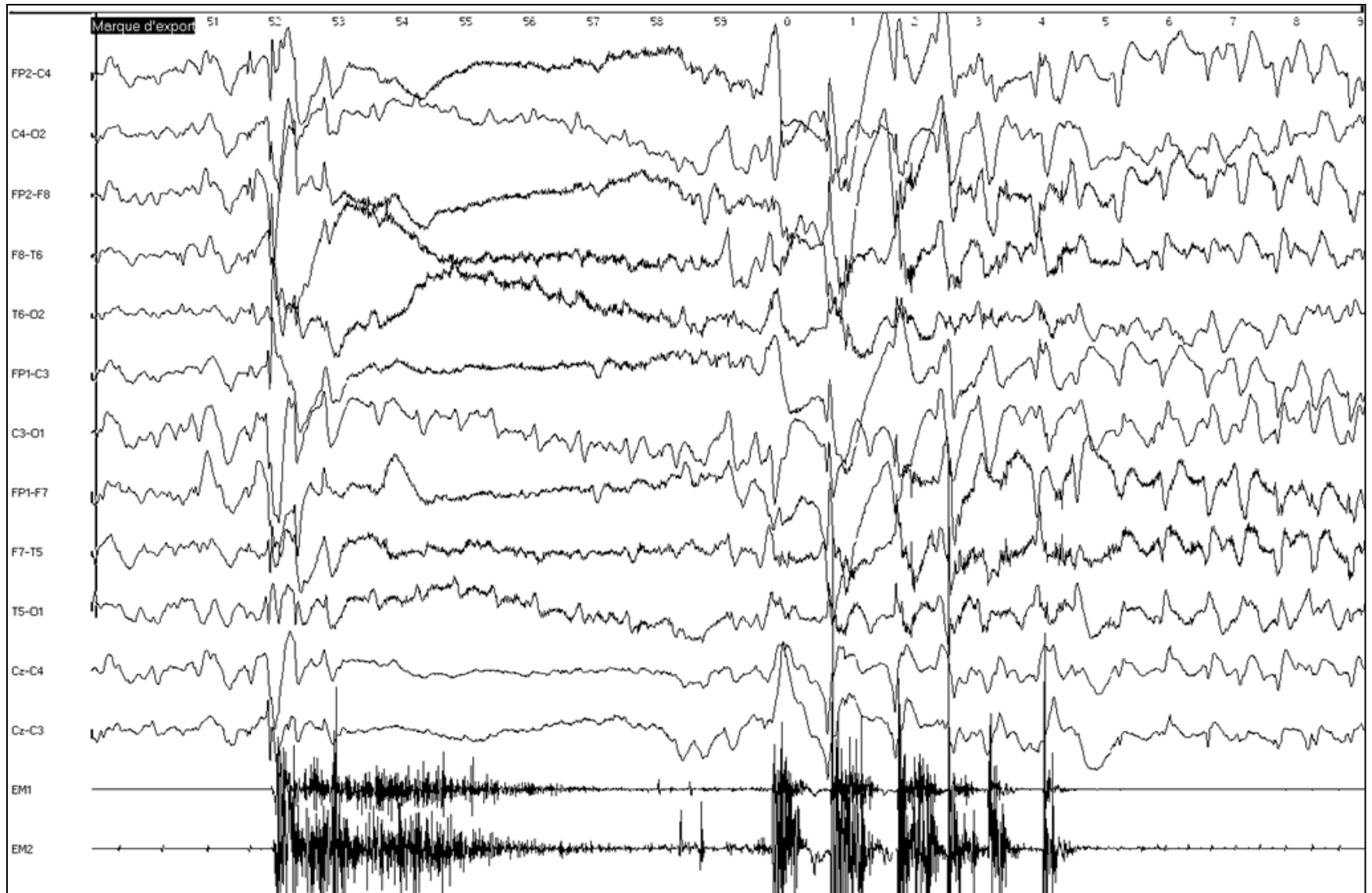
NAC Anissa 3 ans

NEM

Epilepsie Myoclonono-Astathique

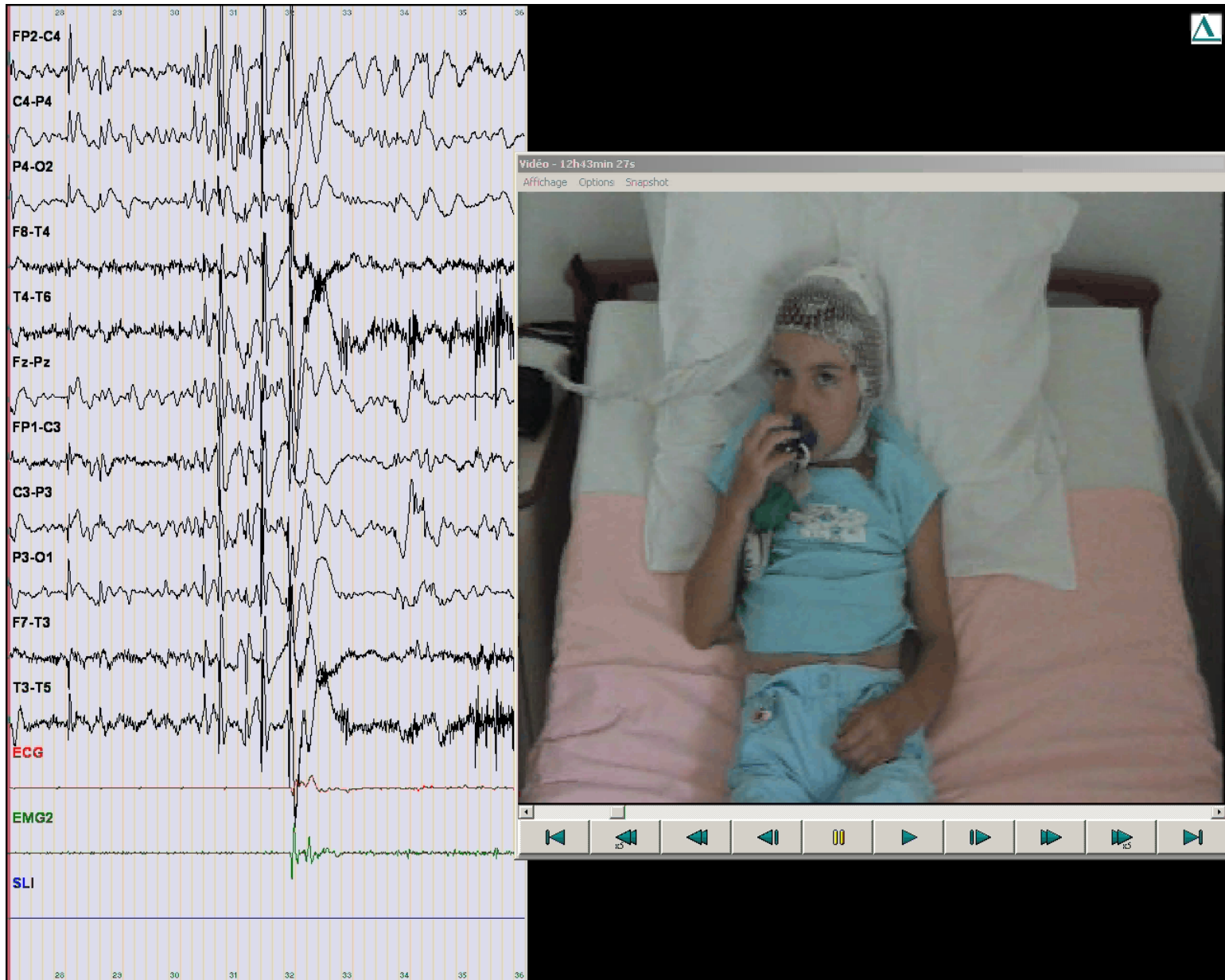


Crise tonique puis succession de clonies bilatérales

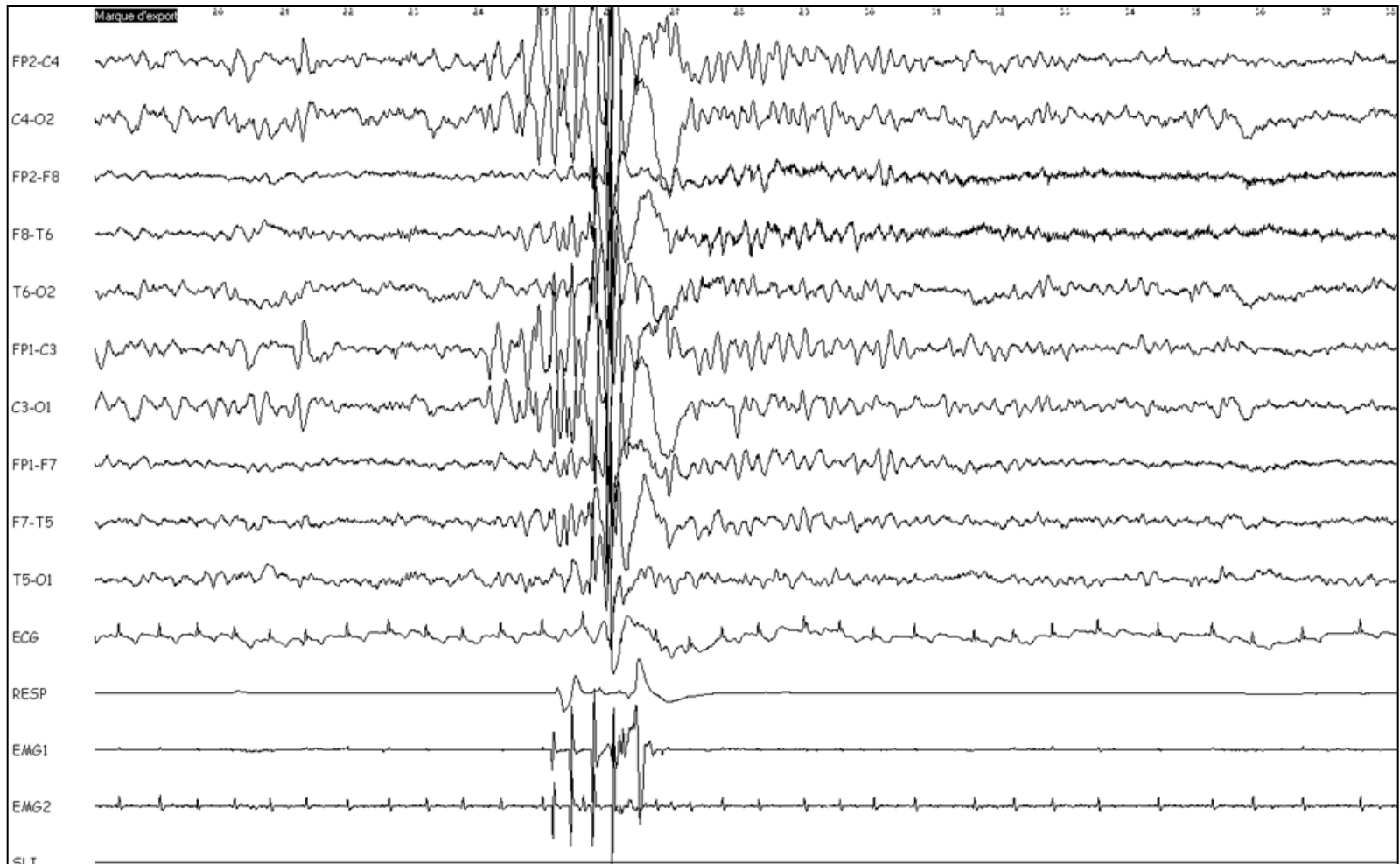


BAD... Yanis, 7 ans

Spasmes ?

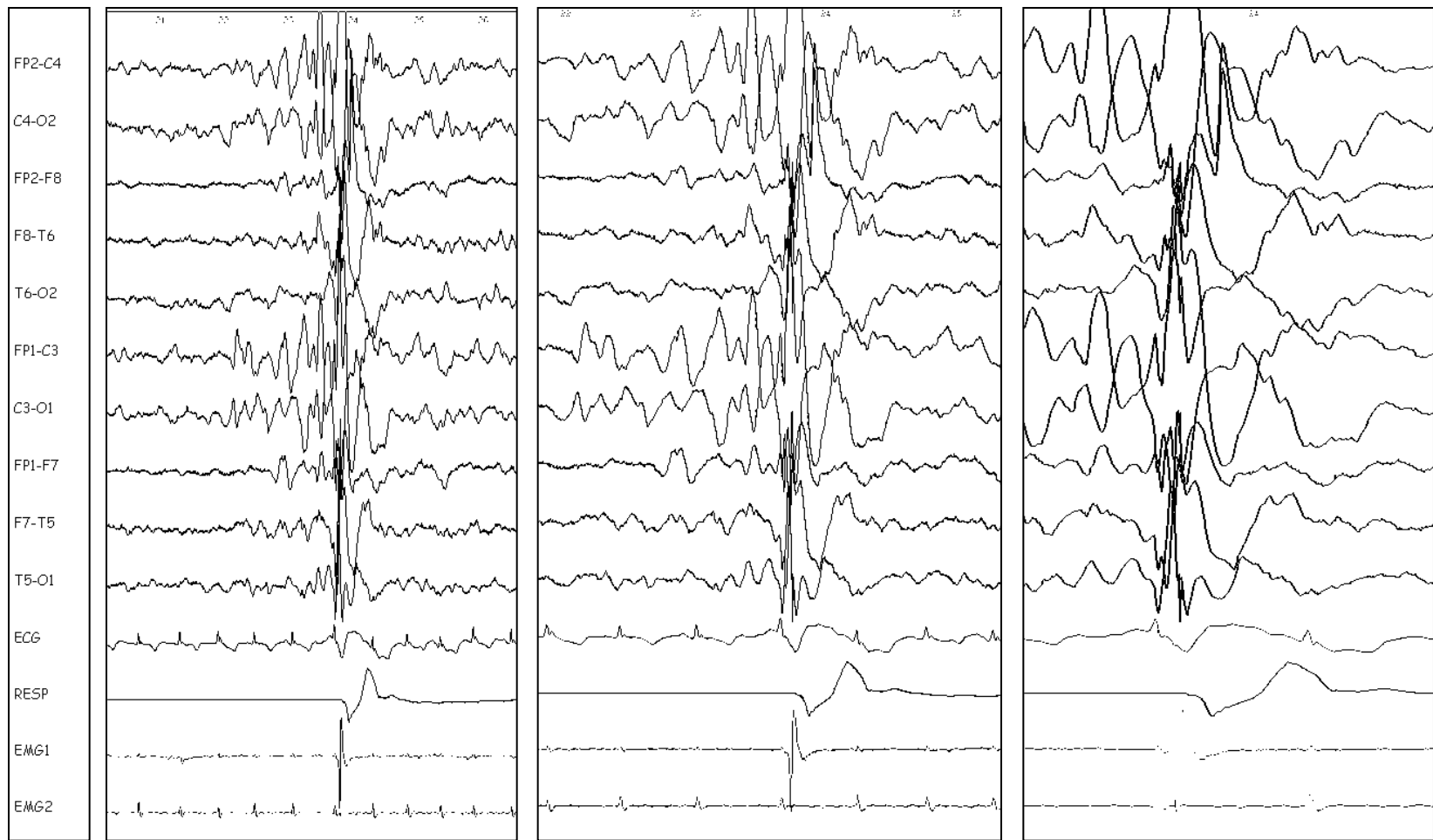


Myoclonia



CHA...Yanis 4 ans

NEM



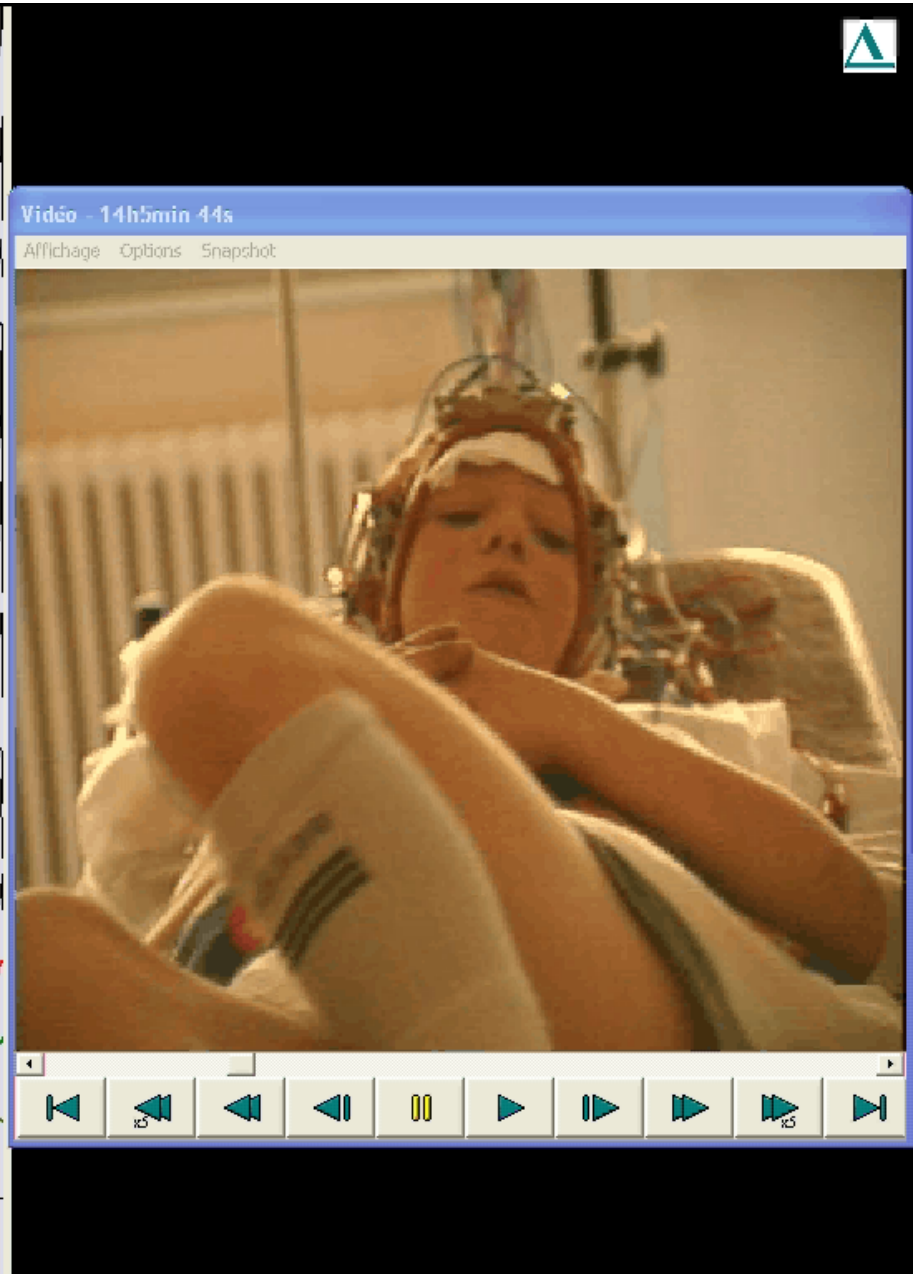
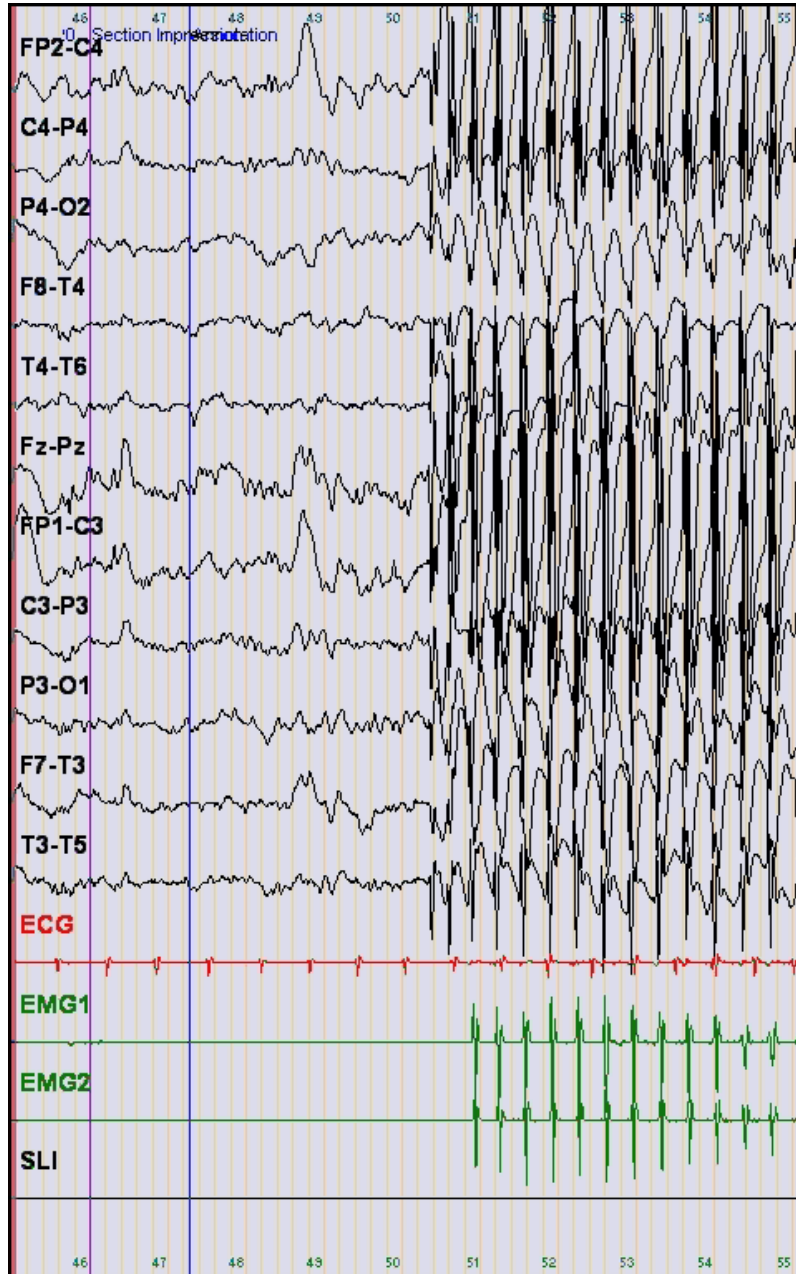
15 mm/sec

30 mm/sec

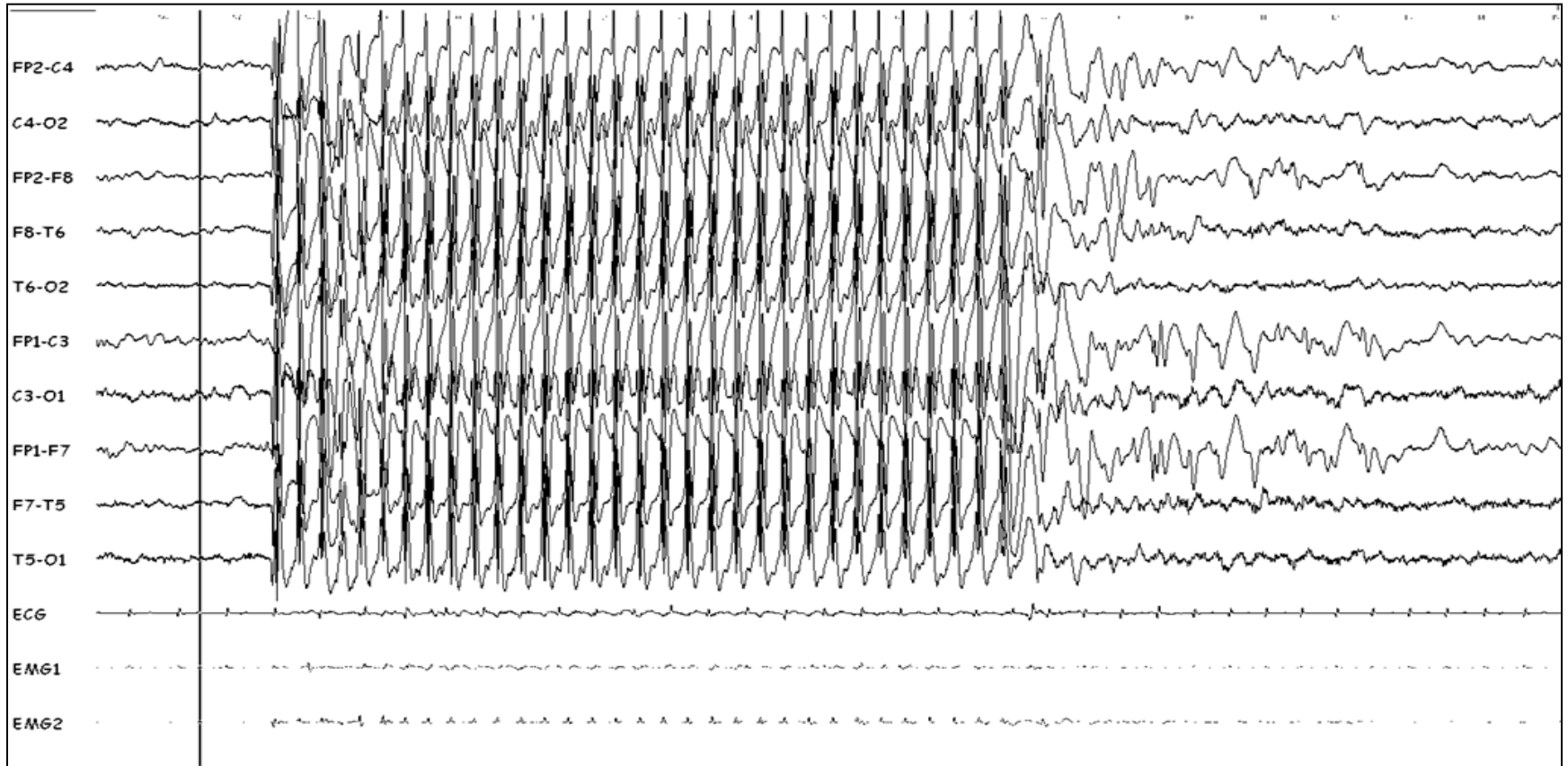
60 mm/sec

Myoclonie segmentaire enregistrée au niveau de l'EMG du deltoide gauche à 3 vitesses de déroulement différentes

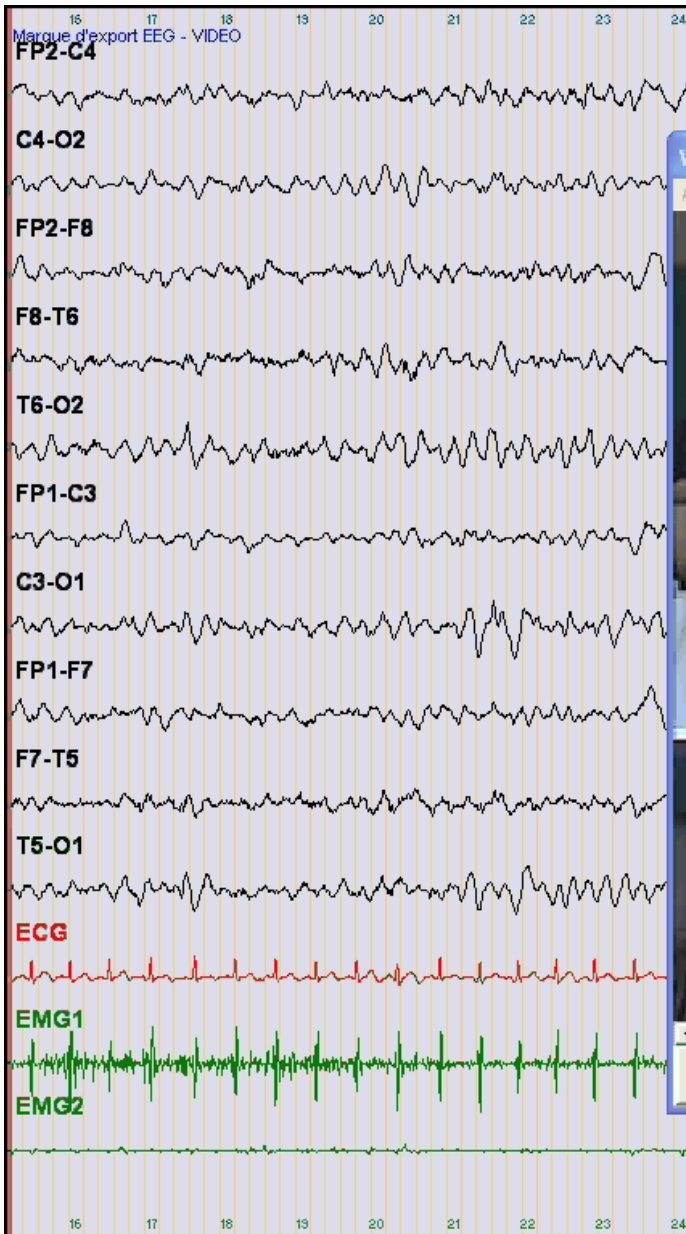
Gabriel, 7ans



Absence Myoclonique



Chute de la tête



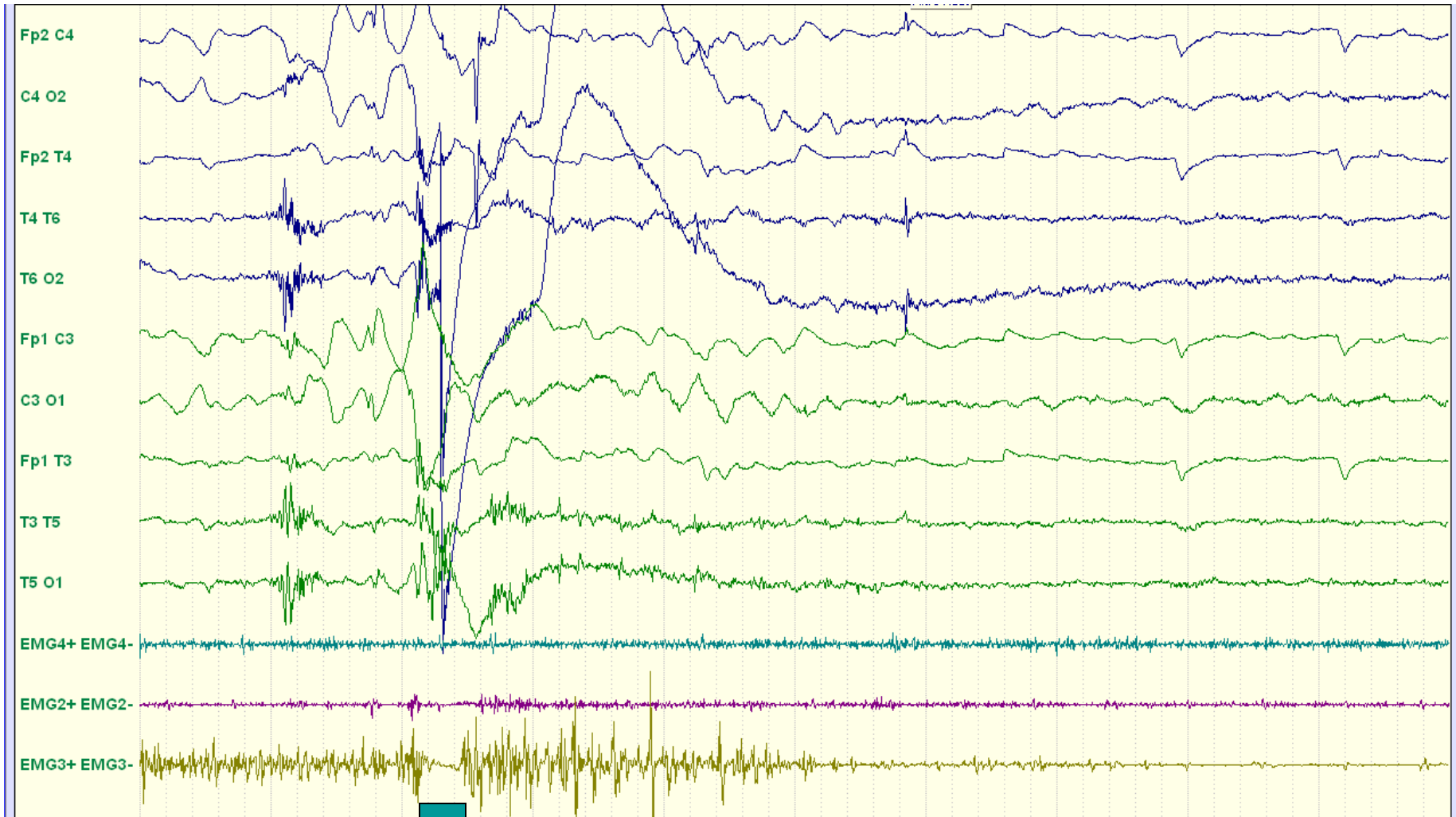
Vidéo - 17h40min 15s

Affichage Options Snapshot



Crise astatique

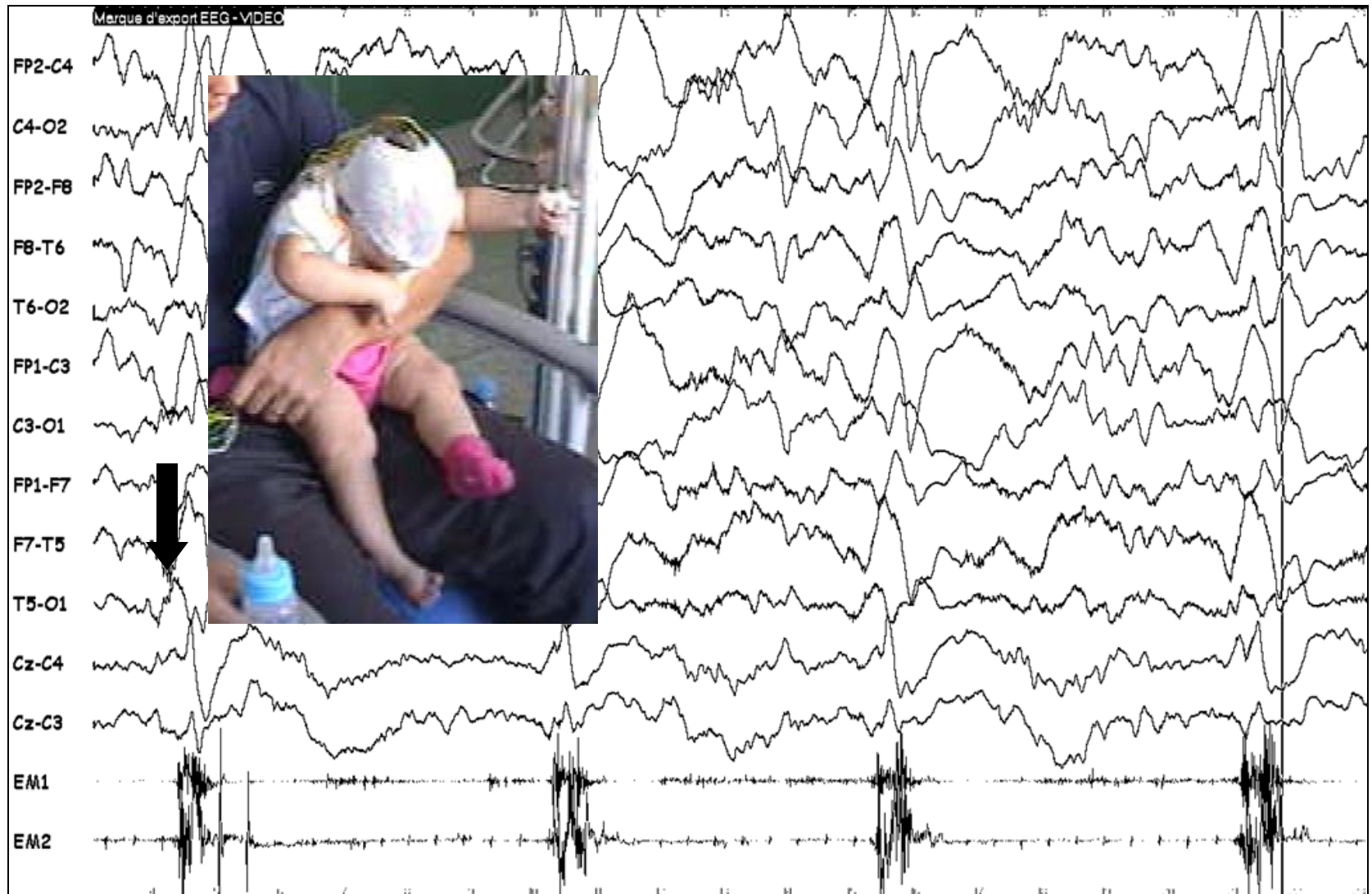
Epilepsie myoclonono-astatique



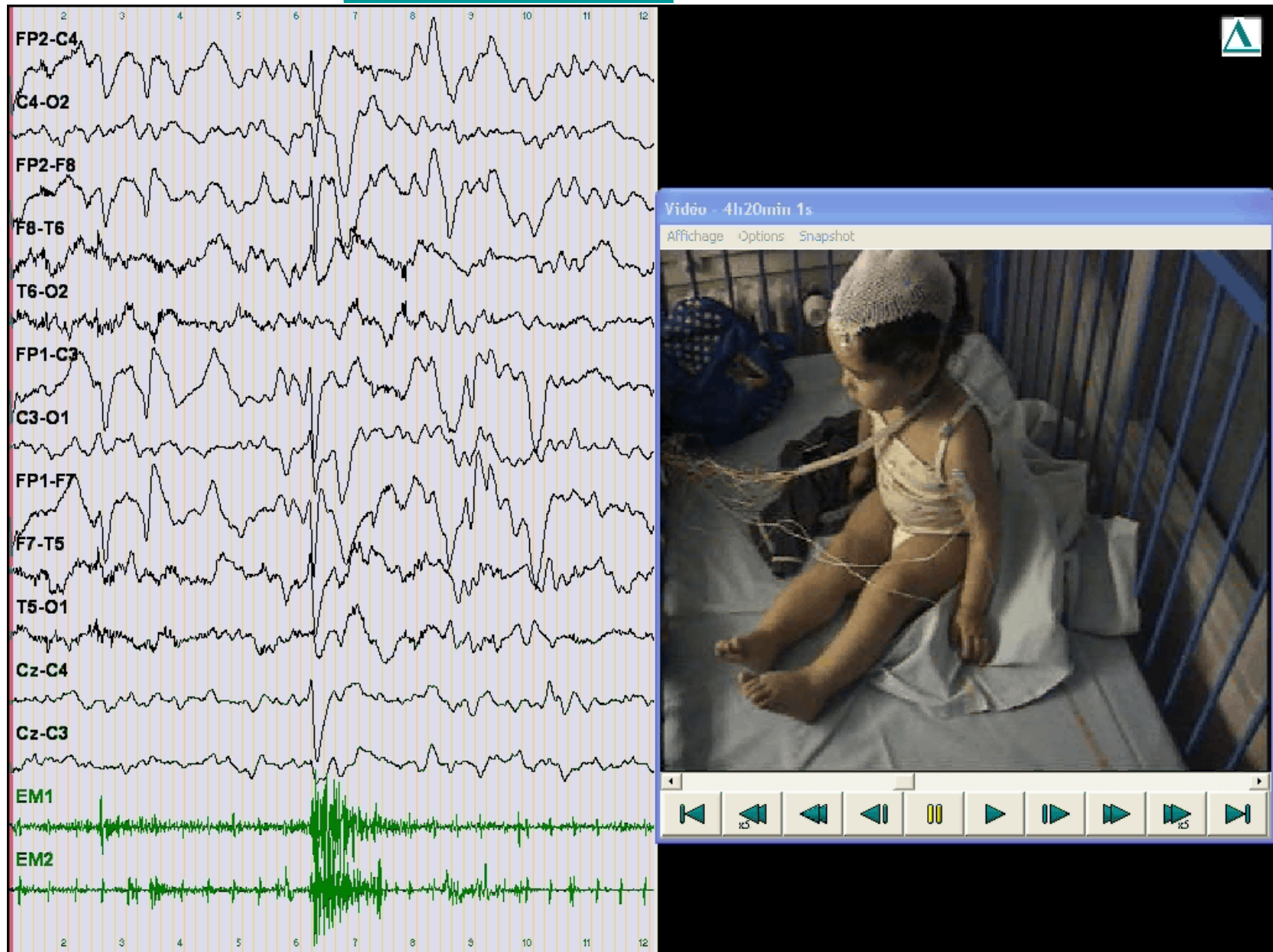
CHA... Yanis, 4ans

NEM

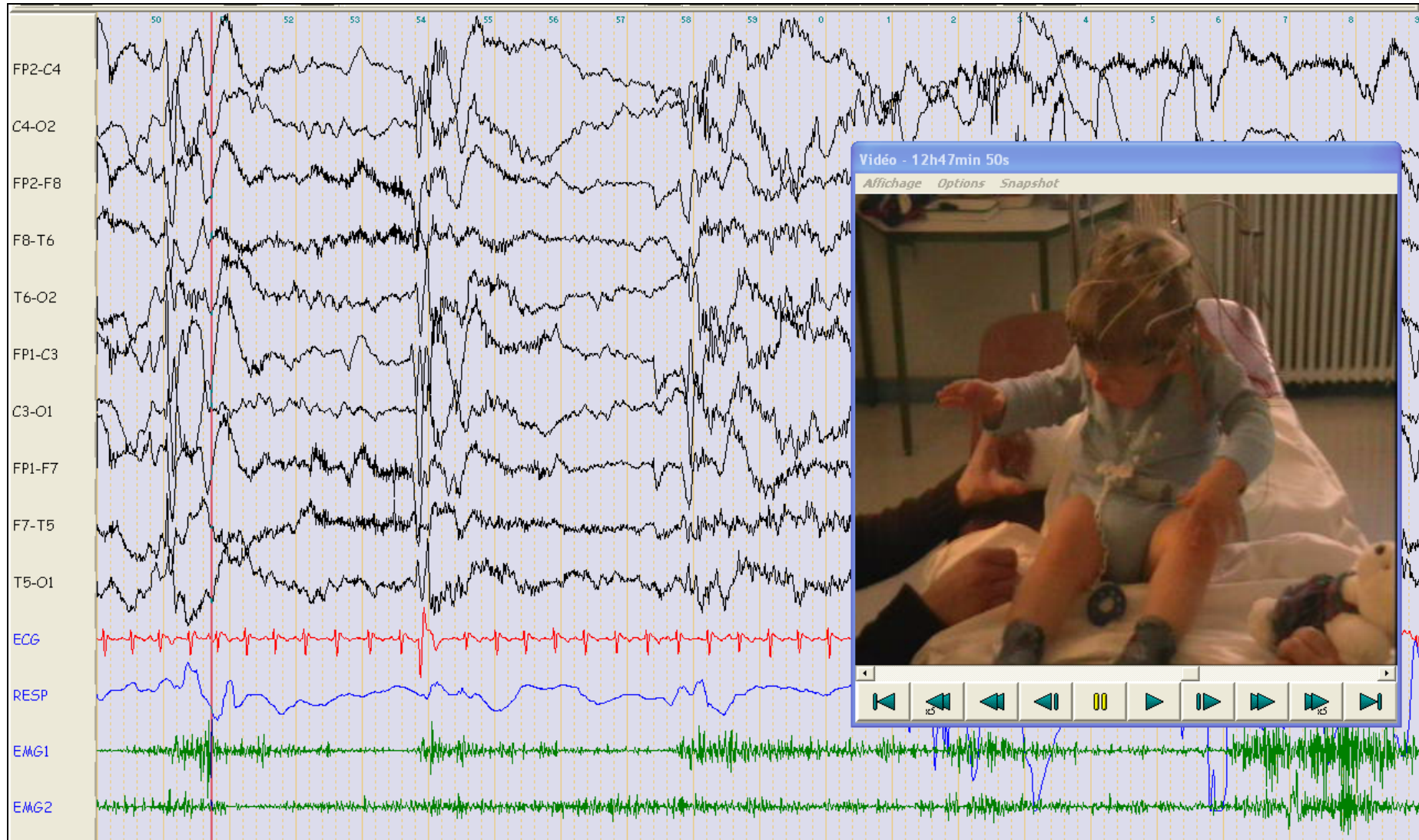
Salve de spasmes



Camelia, 2 ans

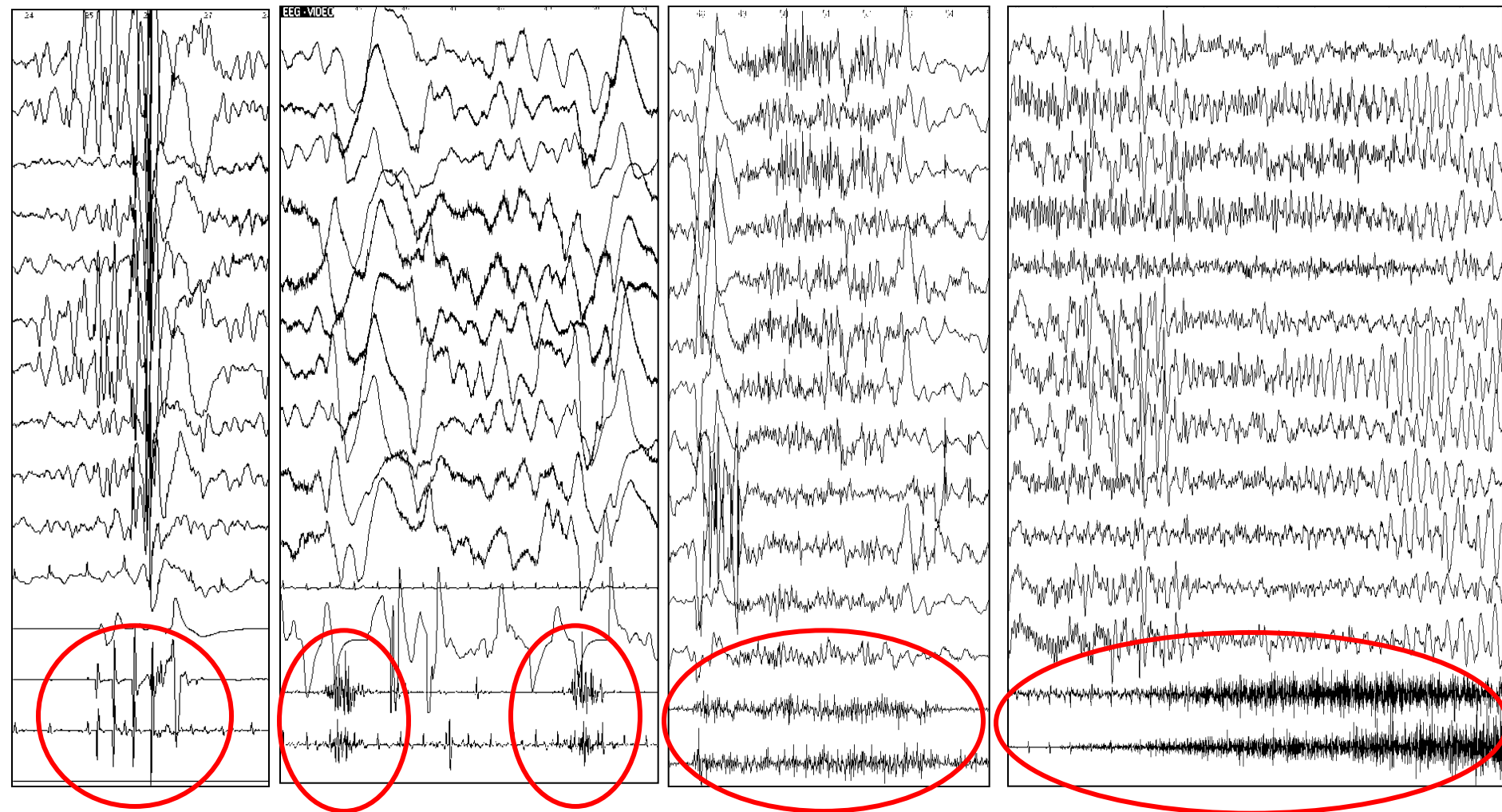


Spasmes tardifs - salve



Tom, 18 mois

NEM



Myoclonies

Spasmes

Spasme tonique

Crise Tonique

Enregistrement polygraphique de myoclonies, de spasmes, d'un spasme tonique et du début d'une crise tonique

Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Quel type d'EEG ?

- Tracé standard
- EEG avec enregistrement d'autres variables: polygraphie
- EEG avec vidéo simultanée
- EEG vidéo de 24 heures
- Holter EEG
- Enregistrement prolongé de surface pré opératoire
- S-EEG

Quel type d'EEG ?

- Tracé standard
 - Les conditions d'enregistrement doivent être rigoureuses
 - un tracé de veille yeux ouverts - yeux fermés
 - des épreuves d'activation (hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente)
 - un tracé de sommeil
- L'appareillage:
 - Calibration des dérivations:
 - Constantes de temps = 0,3 secondes
 - Gain ou amplitude = 10 microvolts/ mm
 - Filtres = 120 Hz (plus filtre secteur à 50 Hz)
 - Mesure des impédances ou résistances des électrodes:
5 < R > 10 kohms.

Vidéo EEG simultanée

- permet l'enregistrement concomitant des phénomènes cliniques et de l'activité EEG
- réalisable chez le nouveau né et le nourrisson sauf en cas de comportement très agité
- en laboratoire, au lit du patient, en chambre mère-enfant pour les examens de plusieurs jours
- constitue pour l'équipe médicale un outil de réflexion et de discussion incomparable
- permet l'enseignement...



EEG vidéo de 24 heures

surveillance parentale...







Holter EEG sur K7

- enregistrement prolongé de 24 heures
- possibilité d'examen à domicile dans le cadre habituel de l'enfant
- mais pas de surveillance ni médicale, ni vidéo simultanée
- technique à réserver pour le dépistage des épisodes paroxystiques de nature peu claire, ou pour la recherche d'anomalies EEG seulement présentes ou majorées par le sommeil.

Qu'attendre du tracé ?

- Le diagnostic positif
 - Le diagnostic de type de crise (cloniques, myocloniques, toniques, spasmes, crises généralisées???)
 - Enregistrement d'anomalies intercritiques (EPCT, POCS, Hypsarrythmie)
- Le diagnostic différentiel
- Le diagnostic syndromique
- Le diagnostic étiologique

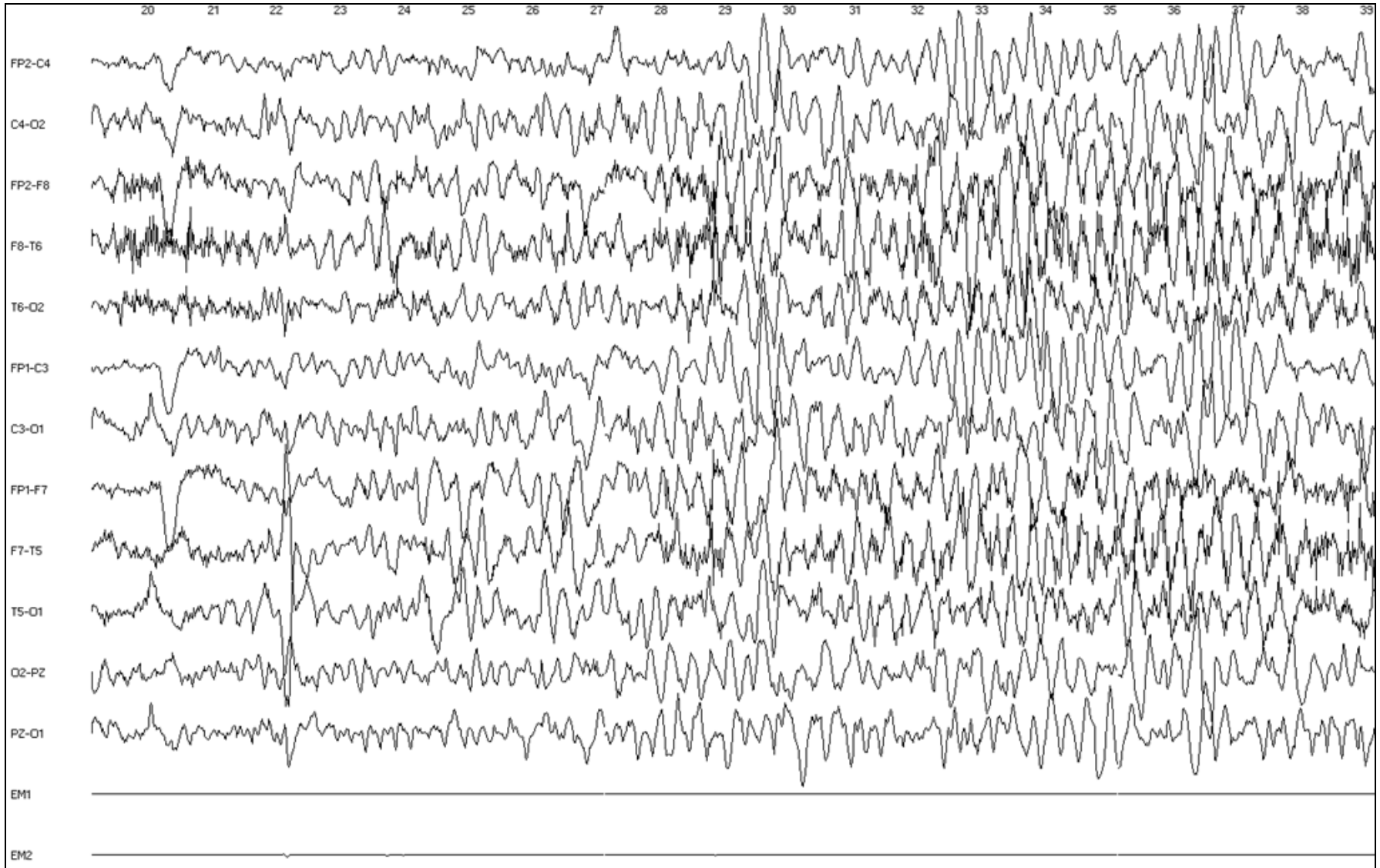
Les techniques

- Les électrodes
- Les casques
- Les montages
- La polygraphie
- Les types d'examen
- Les épreuves d'activation
- Les épreuves médicamenteuses

Les épreuves classiques

- L'hyperpnée systématique après 3 ans, si l'enfant est capable de comprendre les ordres
- La SLI selon un protocole pré établi, en augmentant et diminuant la fréquence de stimulation, de façon continue et discontinue de 1 Hz à 50 Hz, les yeux fermés et ouverts

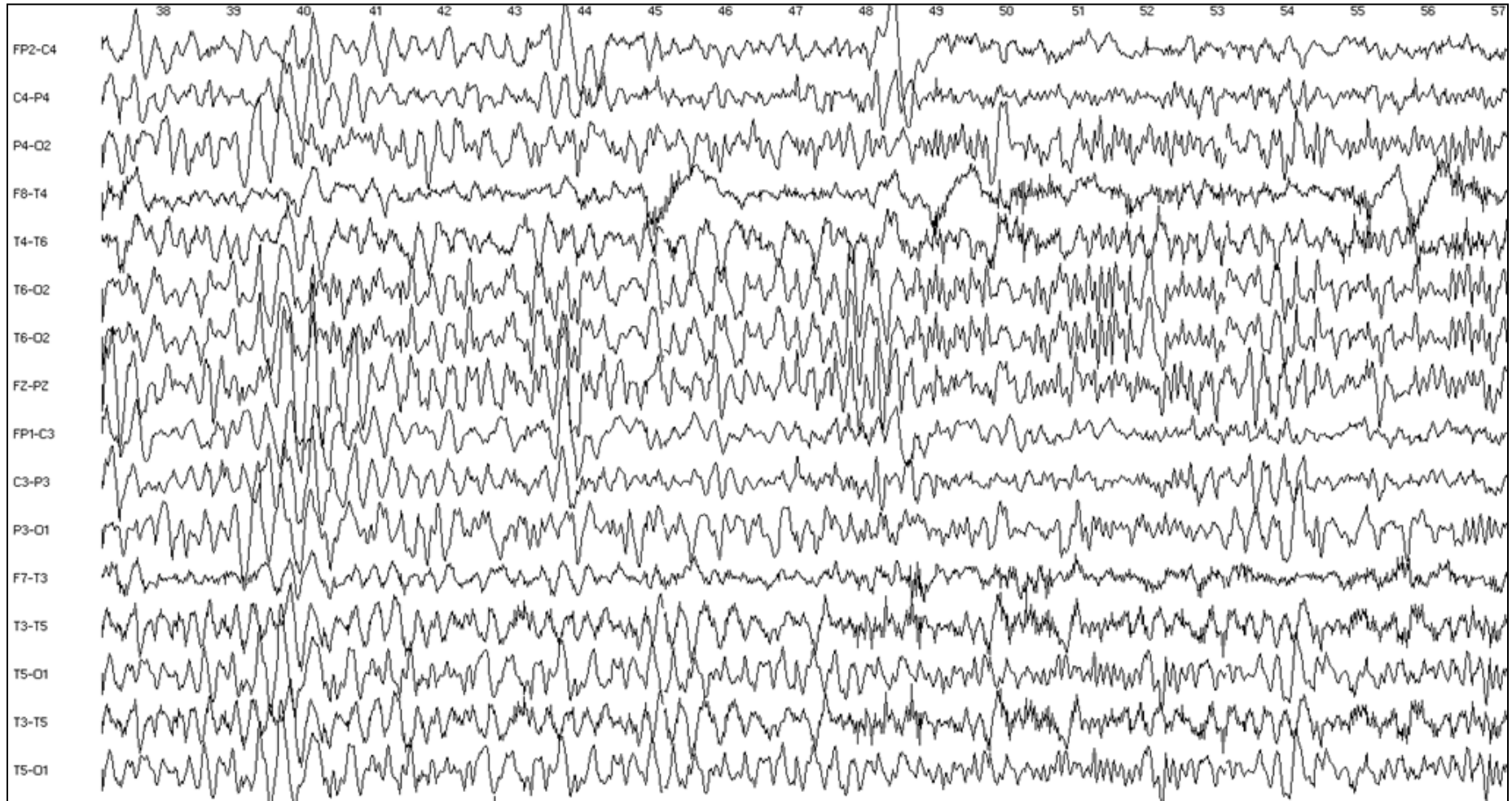
Hyperpnée



GRO 9 ans

SVP

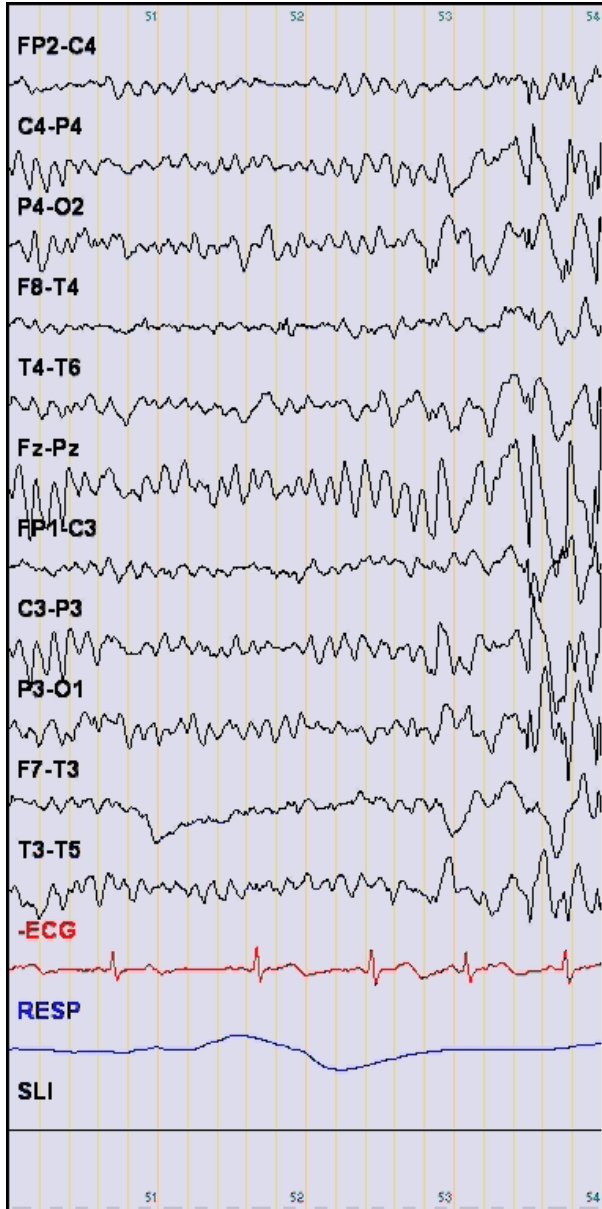
Hyperpnée



RIC 11ans

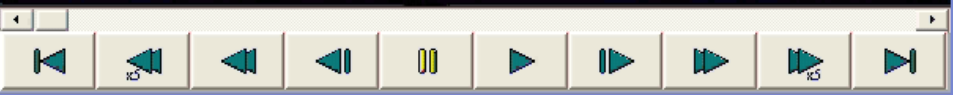
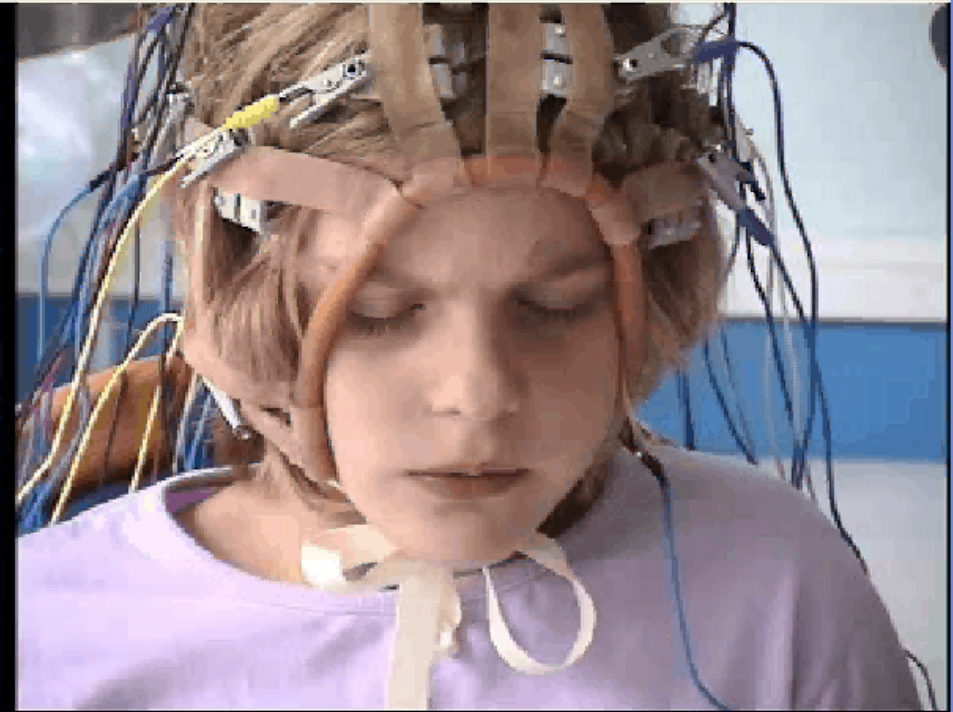
SVP

Kendra 10 ans hyperpnée



Vidéo - 11h45min 50s

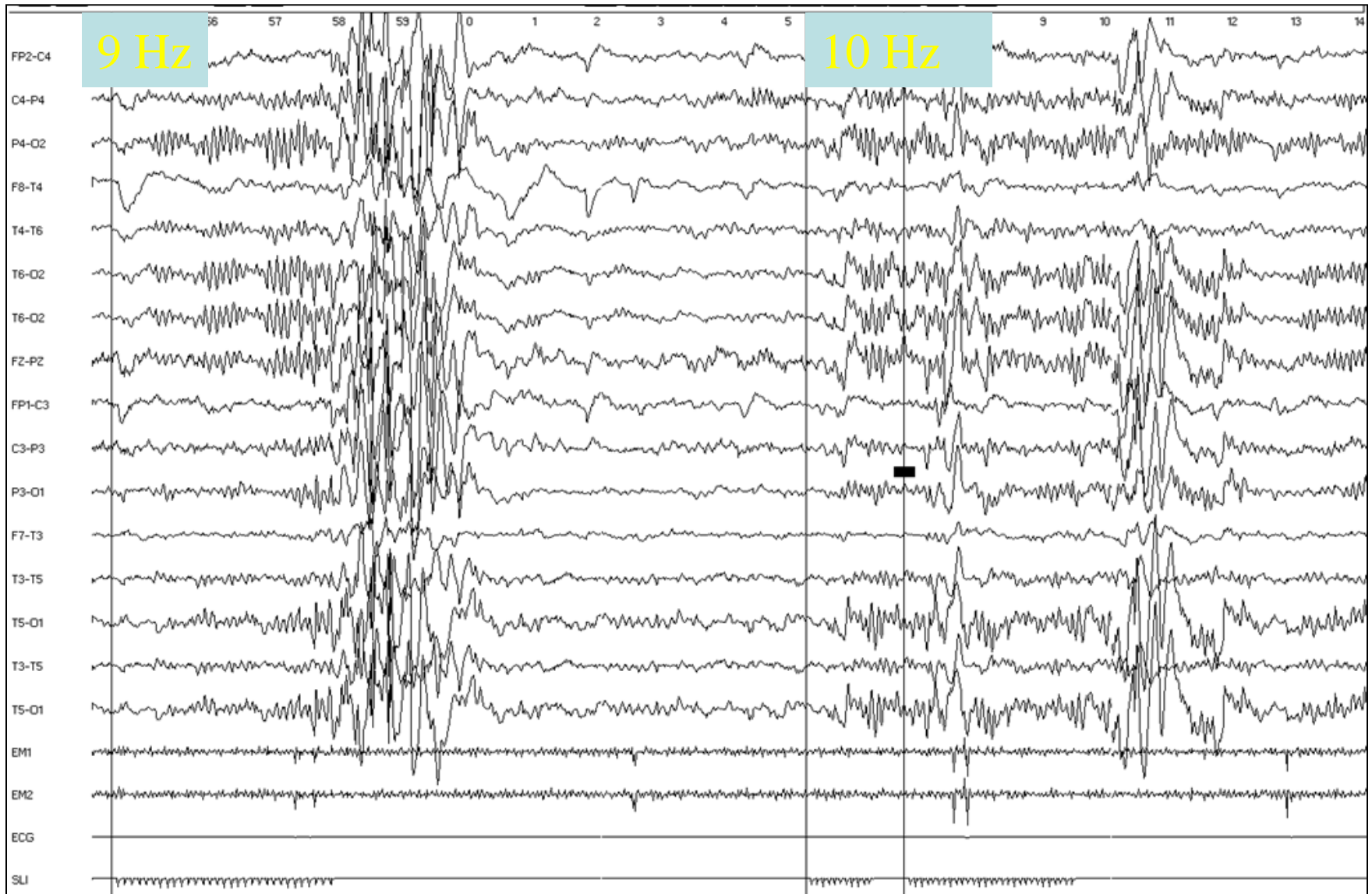
Affichage Options Snapshot



Hyperpnée – contre-indications

- Contre-indications absolues:
 - Hémorragie méningée récente (risque de spasme artériel)
 - Hypertension intracrânienne
 - **Drépanocytose**
 - **Maladie de Moya-Moya**
- Contra-indications relatives
 - Insuffisance cardiaque
 - Insuffisance respiratoire

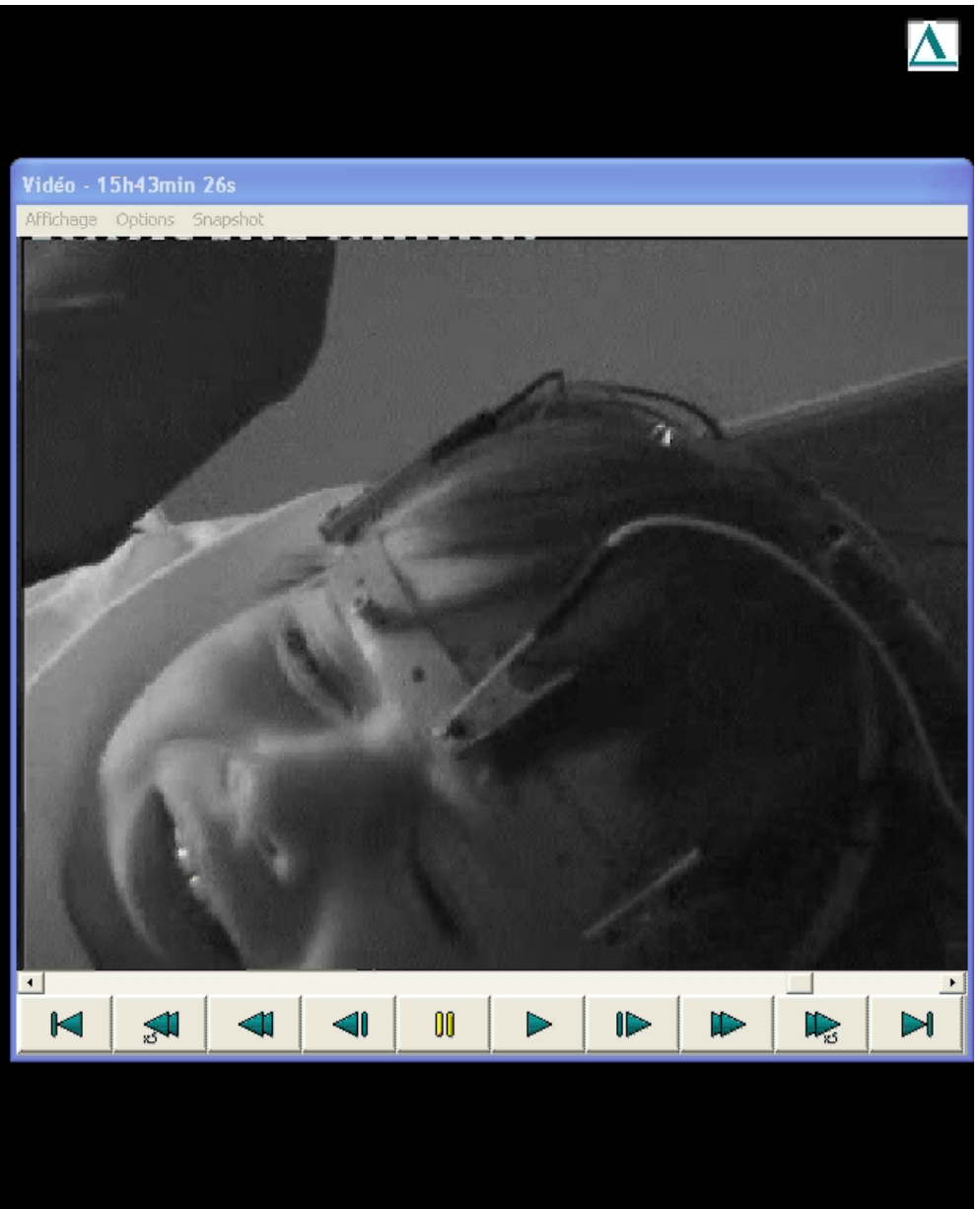
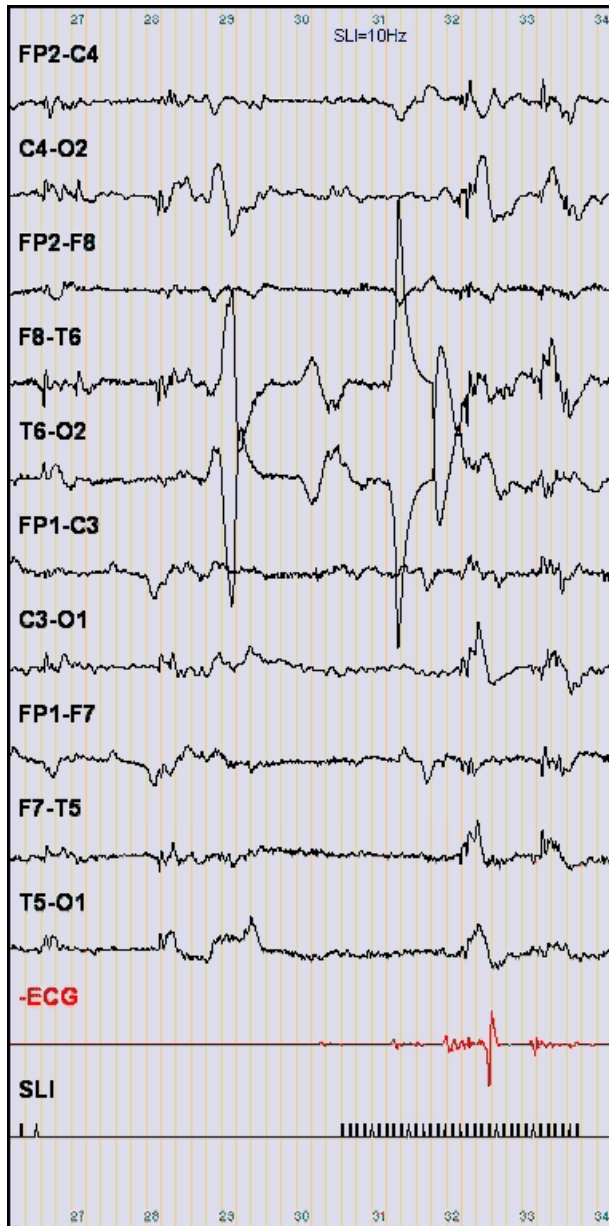
EMJ: SLI



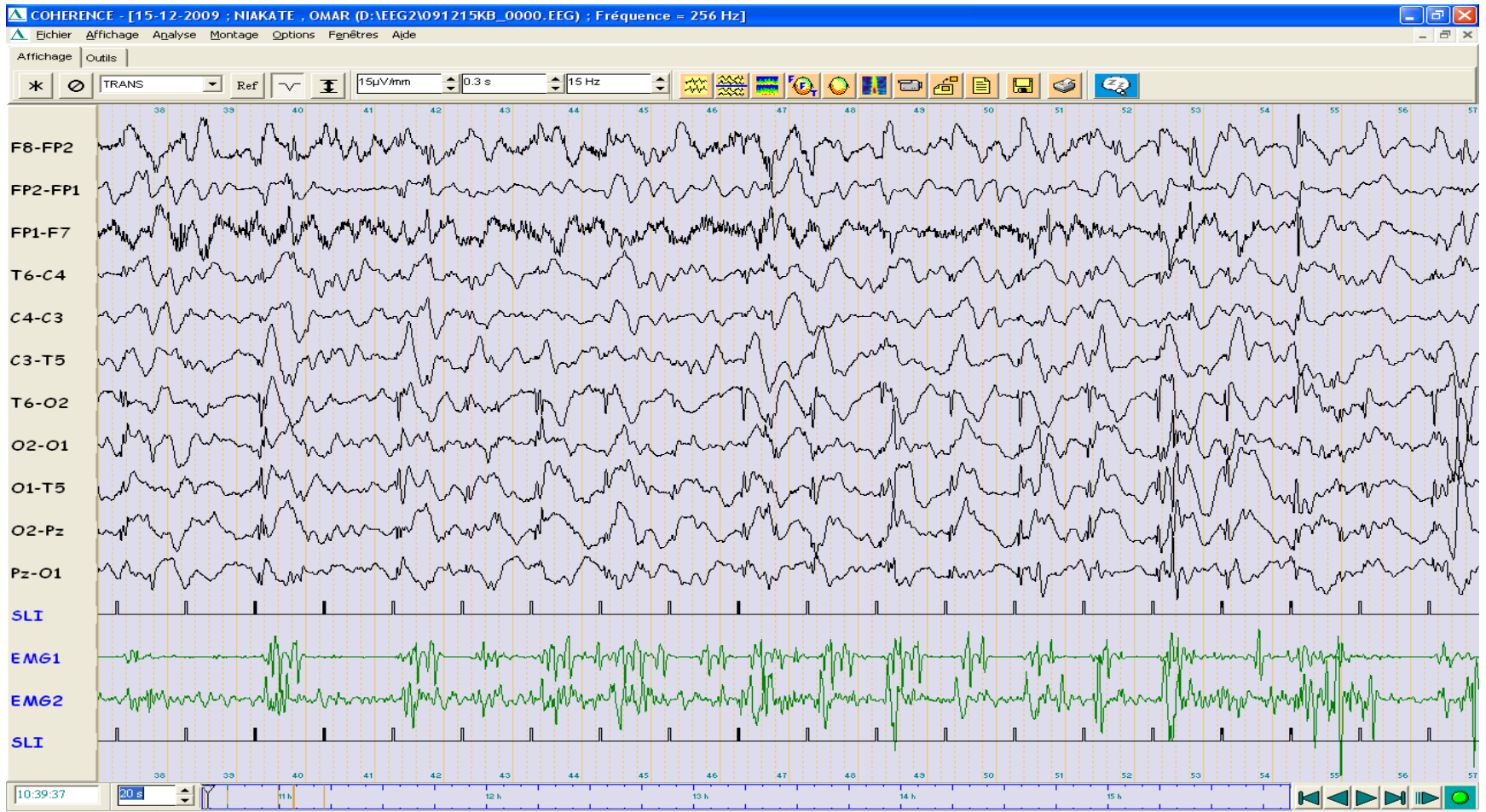
ELO. 12 ans

SVP

Paul, SLI



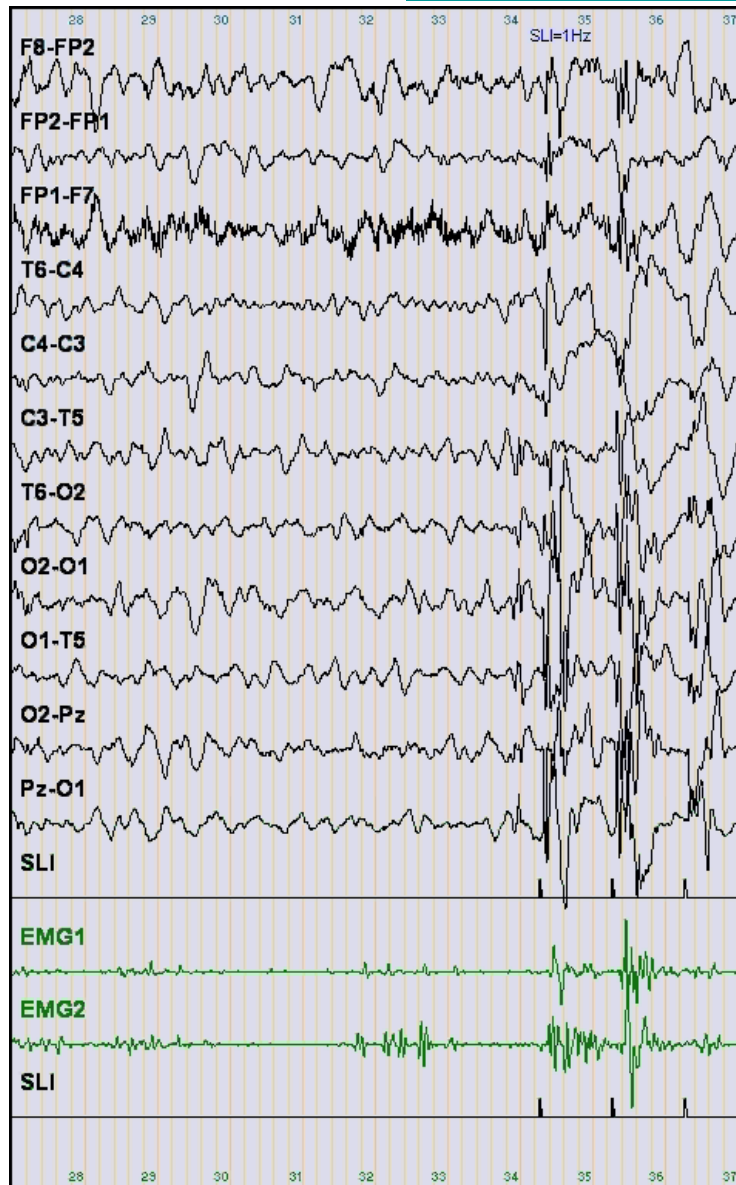
Myoclonies et pointes lors de la SLI lente



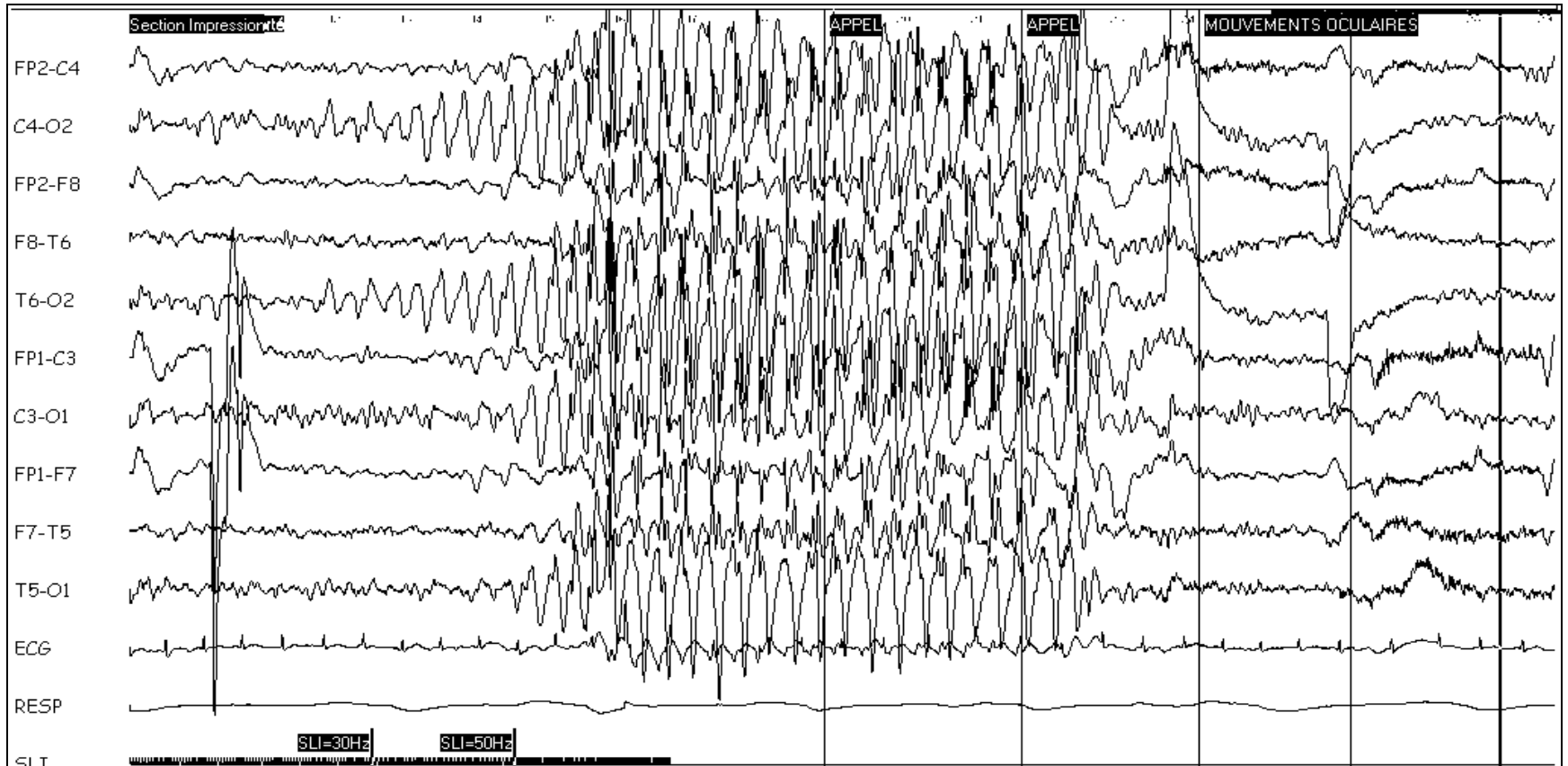
NIA... Omar, 6 ans

Myoclonies et pointes lors de la SLI lente

Céroïdlipofuscinose



HIHA absence



GOD...Charlyne 4 ans

NEM

SLI – contre-indications

- Interventions ophtalmologiques récentes
- Kératites
- Dilatations pupillaires

Epreuves d'activation

- Existe-t-il des facteurs favorisants ?
 - Lumière, télévision, jeux vidéo
 - Hyperpnée
 - Sommeil, endormissement, réveil
 - Bain, repas
 - Stimulations auditives
 - Stimulations tactiles

Tracé de sommeil

- Systématique jusqu'à 4 ans
- Toujours spontané
- Sieste programmée
- Après privation de sommeil
- Evtl. Mélatonine p.o.
- Enregistrement complet de sommeil de nuit (holter EEG ou polysomnographie)

Sommeil: technique

- Fonction de ce que l'on cherche
 - Si on veut étudier l'organisation du sommeil
 - Mouvements oculaires
 - EMG mentonnier
 - Si l'on veut enregistrer des phénomènes critiques
 - EMG approprié
 - ECG, respiration
 - Evtl. Vidéo simultanée

Pourquoi un tracé de sommeil

- Apprécier l'organisation du sommeil
- Rechercher des anomalies intercritiques sommeil dépendantes
- Enregistrer des phénomènes liés au sommeil dont la nature épileptique n'est pas évidente
- Rechercher d'autres types de crises

Sommeil et Epilepsie

- Influence du sommeil sur l'épilepsie

- Les crises liées au sommeil
- Les crises liées à l'endormissement
- Les crises liées au réveil
- Le diagnostic différentiel entre manifestations épileptiques ou non-épileptiques

- Conséquences de l'épilepsie sur le sommeil

- Les troubles du sommeil liés à la maladie épileptique/aux crises et/ou à la pathologie sous-jacente
- Les conséquences cognitives des anomalies EEG au cours du sommeil
- Effets secondaires du traitement anticonvulsif

Quelques exemples

- Les anomalies focales des EPCT
- La désorganisation du sommeil dans le syndrome des POCS
- Les crises frontales liées au sommeil
- Les crises liées à l'endormissement, au sommeil ou au réveil
- L'association de manifestations épileptiques ou non dans le sommeil

EPCT (ou EPR)

- Epilepsie à paroxysmes centro-temporaux
- (ou rolandiques)
- Épilepsie la plus fréquente chez l'enfant (15-25% des épilepsies en pédiatrie)
- Prédisposition génétique; épilepsie bénigne
- Absence de déficit neurologique ou mental
- Début entre 3 et 14 ans (pic à 5-8 ans)
- Crises motrices brèves survenant en fin de nuit ou au réveil rarement secondairement généralisées, peu fréquentes

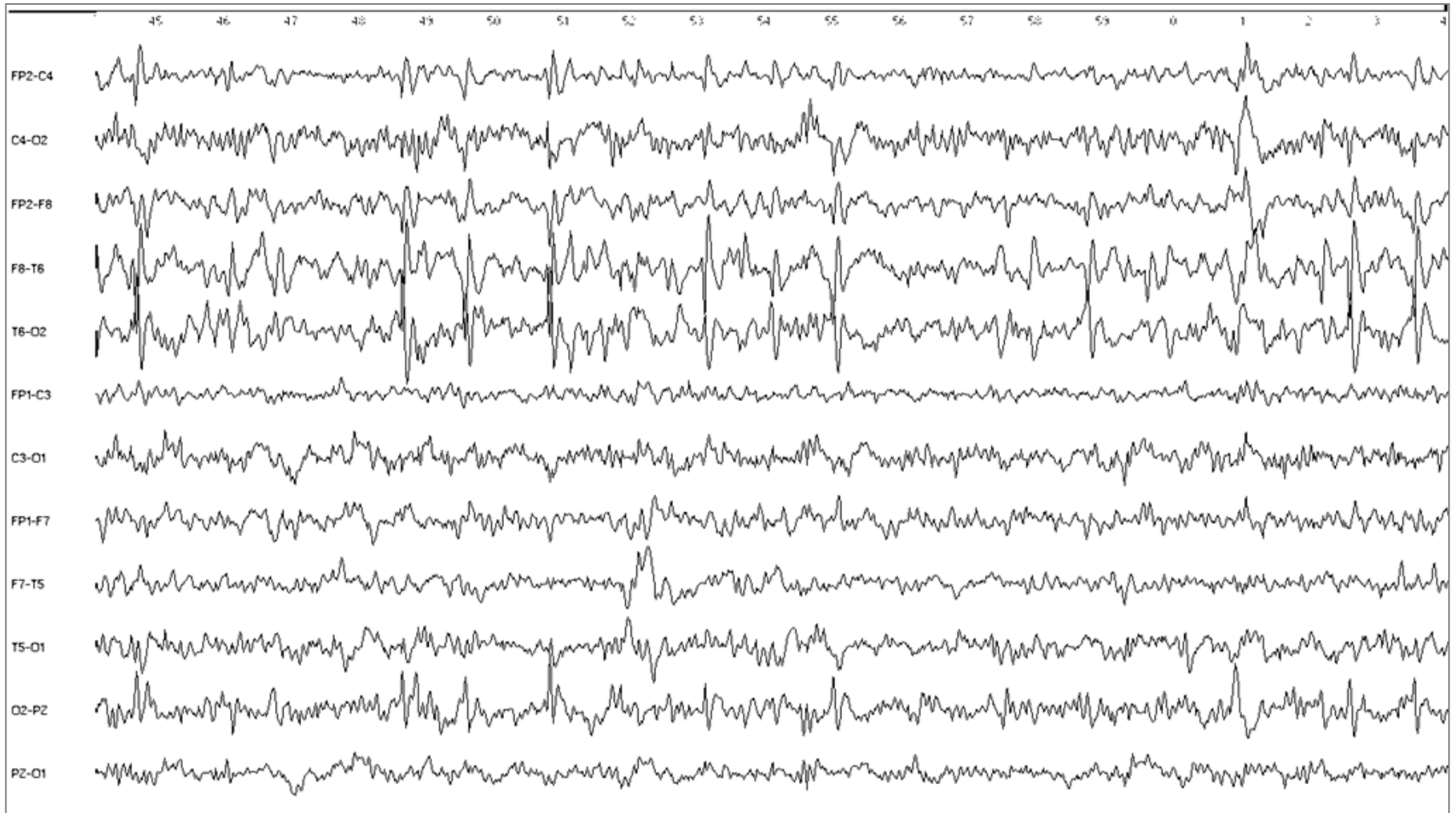
EPCT ou EPR

- Sémiologie des crises
 - Crises motrices focales: clonies hémifaciales parfois précédées de paresthésies (langue, lèvres,..) souvent associées à une déviation latérale de la bouche
 - Parfois anarthrie ou aphasie
 - Souvent hypersalivation
 - Généralisation secondaire possible

EPCT ou EPR

- EEG:
 - Tracé de fond normal (veille et sommeil)
 - Foyer de pointes d'aspect assez typique, « fonctionnelle », ample, biphasique, activées dans le sommeil
- Rémission spontanée (adolescence)
- Traitement discutable

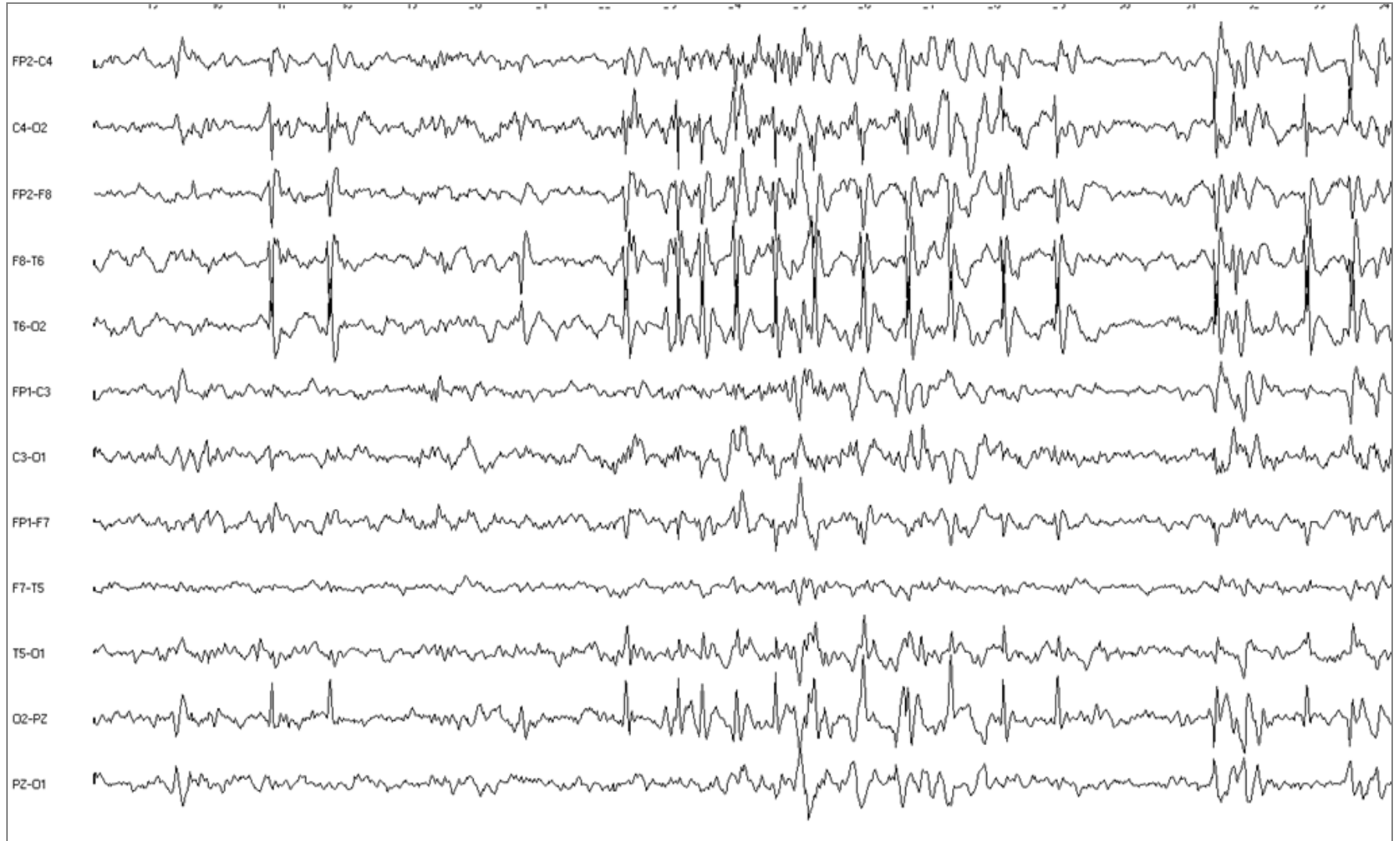
EPCT ou EPR - veille



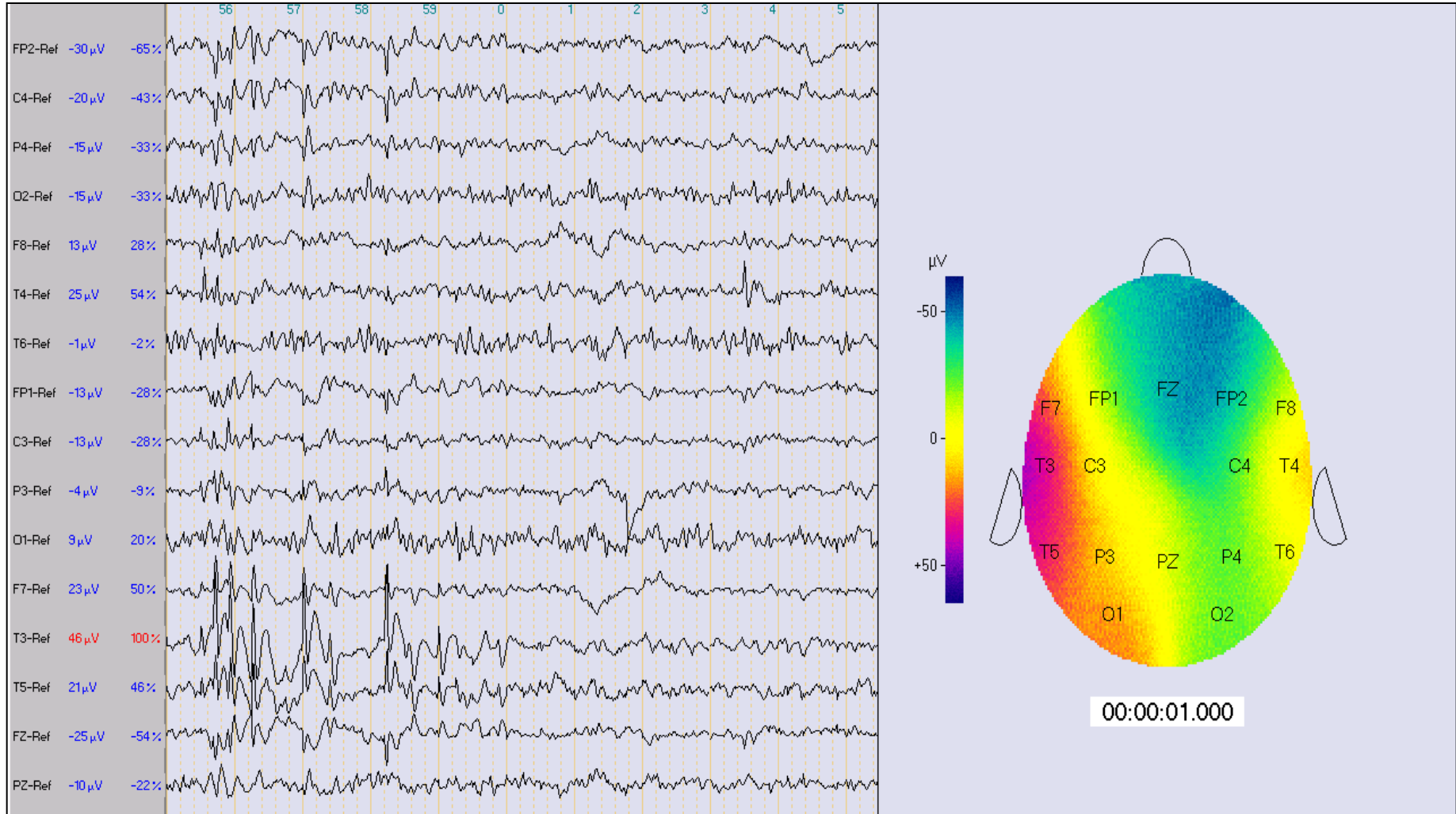
Sch .. Sabine 10 ans

SVP

EPCT ou EPR - sommeil



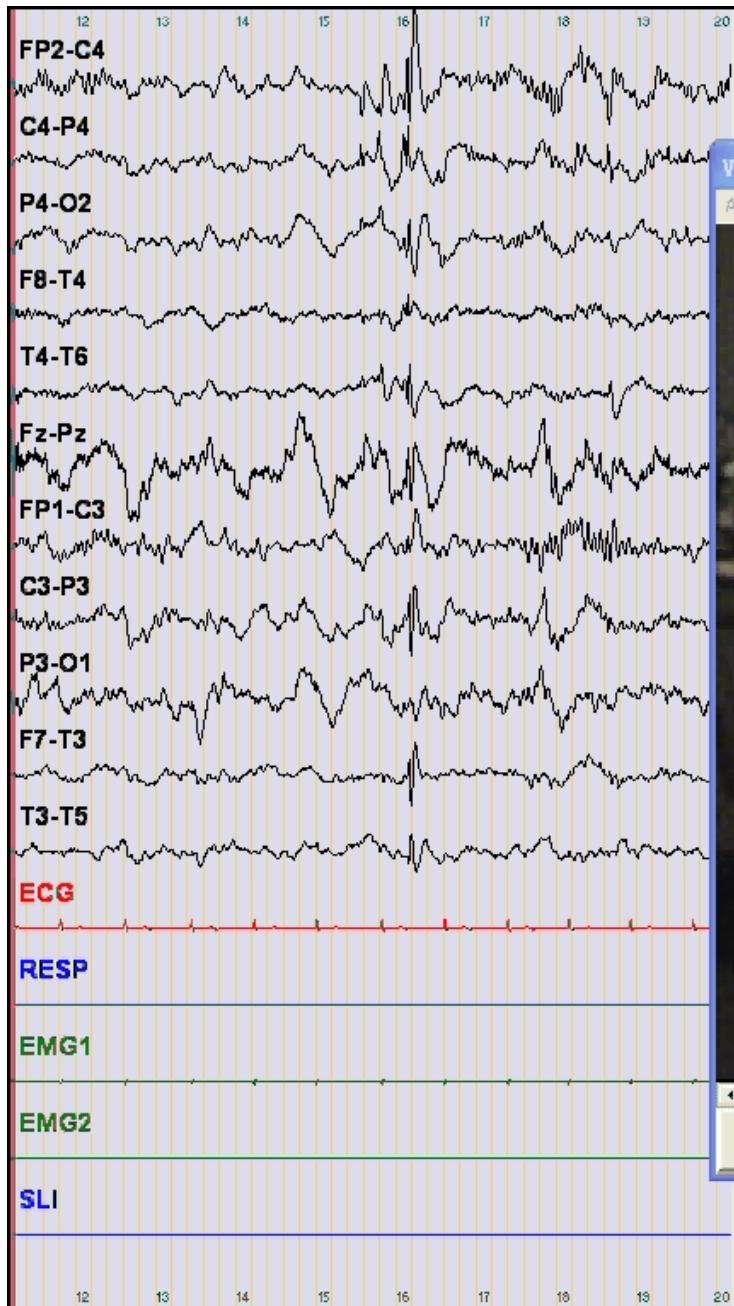
EPCT ou EPR



Pus..., 10 ans

NEM

Crise EPR au réveil

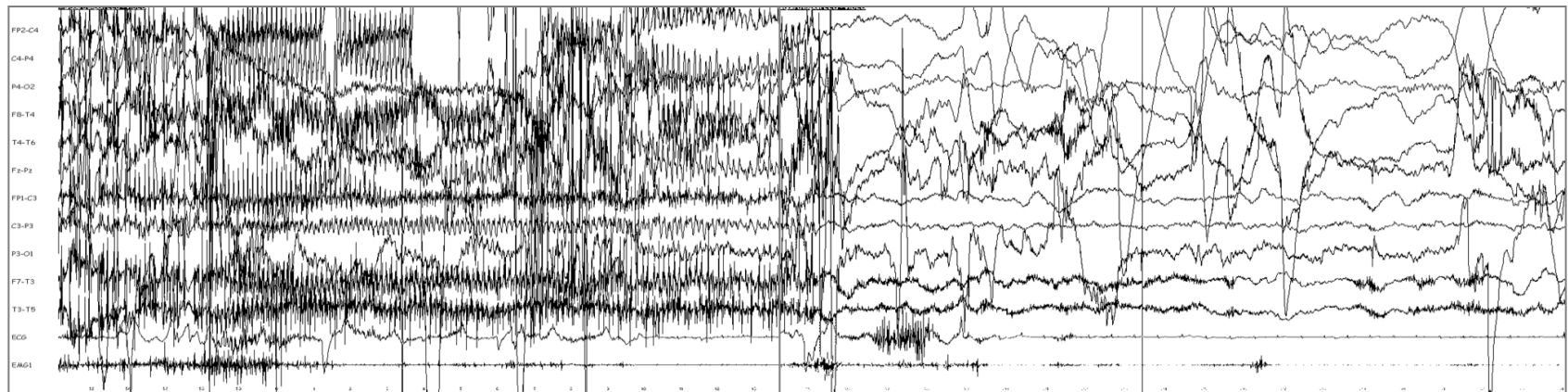
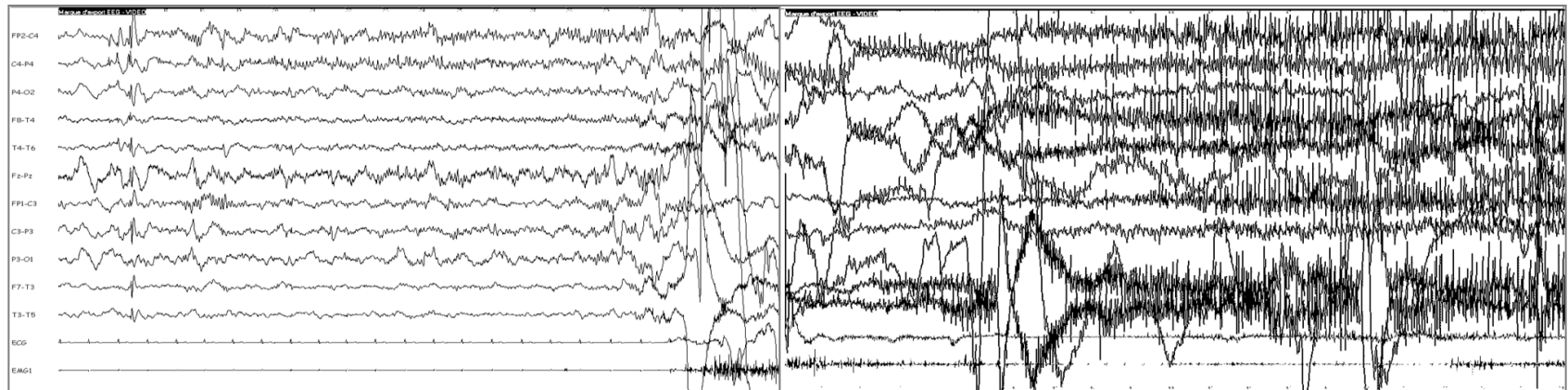


Vidéo - 7h12min 11s

Affichage Options Snapshot

The video shows a patient lying in a hospital bed, covered with a white blanket. The patient's head is turned to the right. At approximately 7:12:11, the patient exhibits a seizure, characterized by a sudden, rhythmic, and sustained contraction of the muscles in the right arm and hand. The seizure activity is visible through the blanket and the patient's clothing. The video player interface includes a progress bar and standard playback controls (play, pause, stop, previous, next, full screen, and volume).

BECTS seizure at 7h12



LEV...Lara 10 ans

NEM

Quelques exemples

- Les anomalies focales des EPCT
- La désorganisation du sommeil dans le syndrome des POCS
- Les crises frontales liées au sommeil
- Les crises liées à l'endormissement ou au réveil
- L'association de manifestations épileptiques ou non dans le sommeil

ESES CSWS POCS

- ESES: Electrical Status Epilepticus during Slow Sleep. Patry, Tassinari 1971
- CSWS: Continuous Spike Waves in Sleep
- POCS: Pointes Ondes Continues du Sommeil
- 6 enfants présentant des PO > 85% du temps de sommeil lent, cette activité disparaissant en SP
- Retard mental, troubles cognitifs majeurs
- Crises de sémiologie variable, généralisées ou partielles, jamais toniques
- Rémission spontanée ou > traitement des anomalies EEG et des séquelles cognitives

ESES CSWS POCS

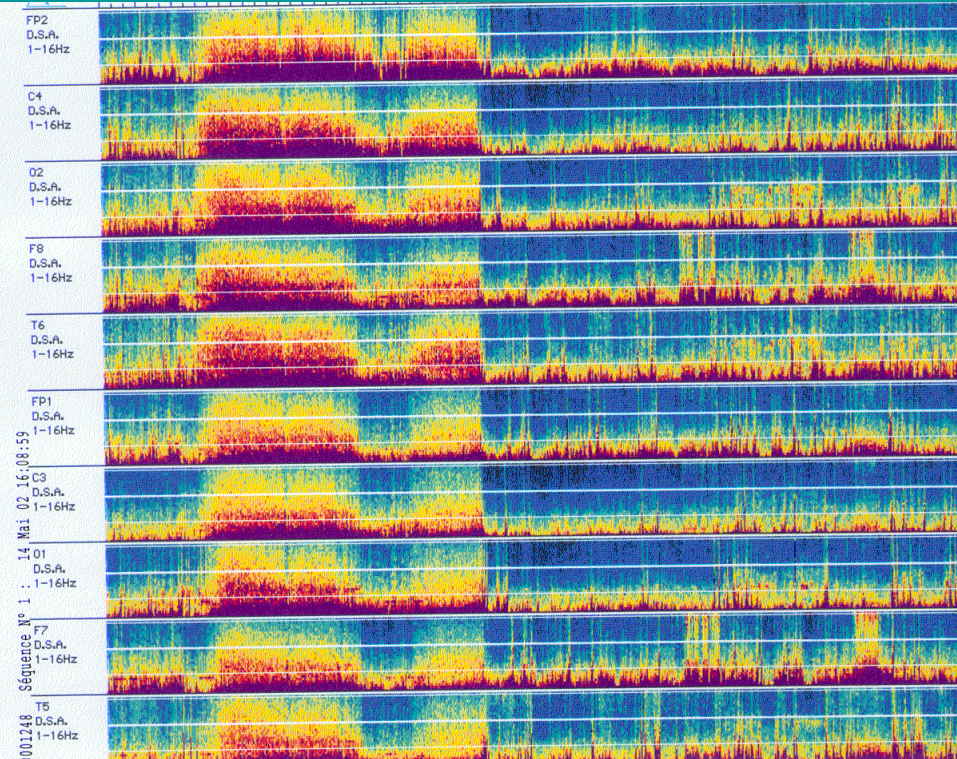
S

S

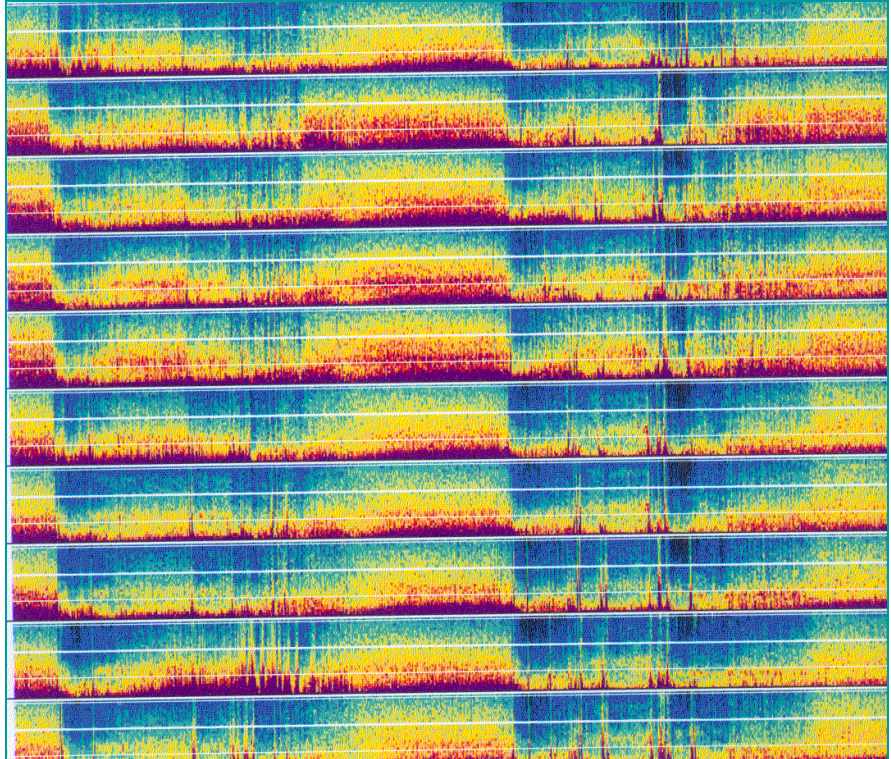
S

S

S



16h- 0h

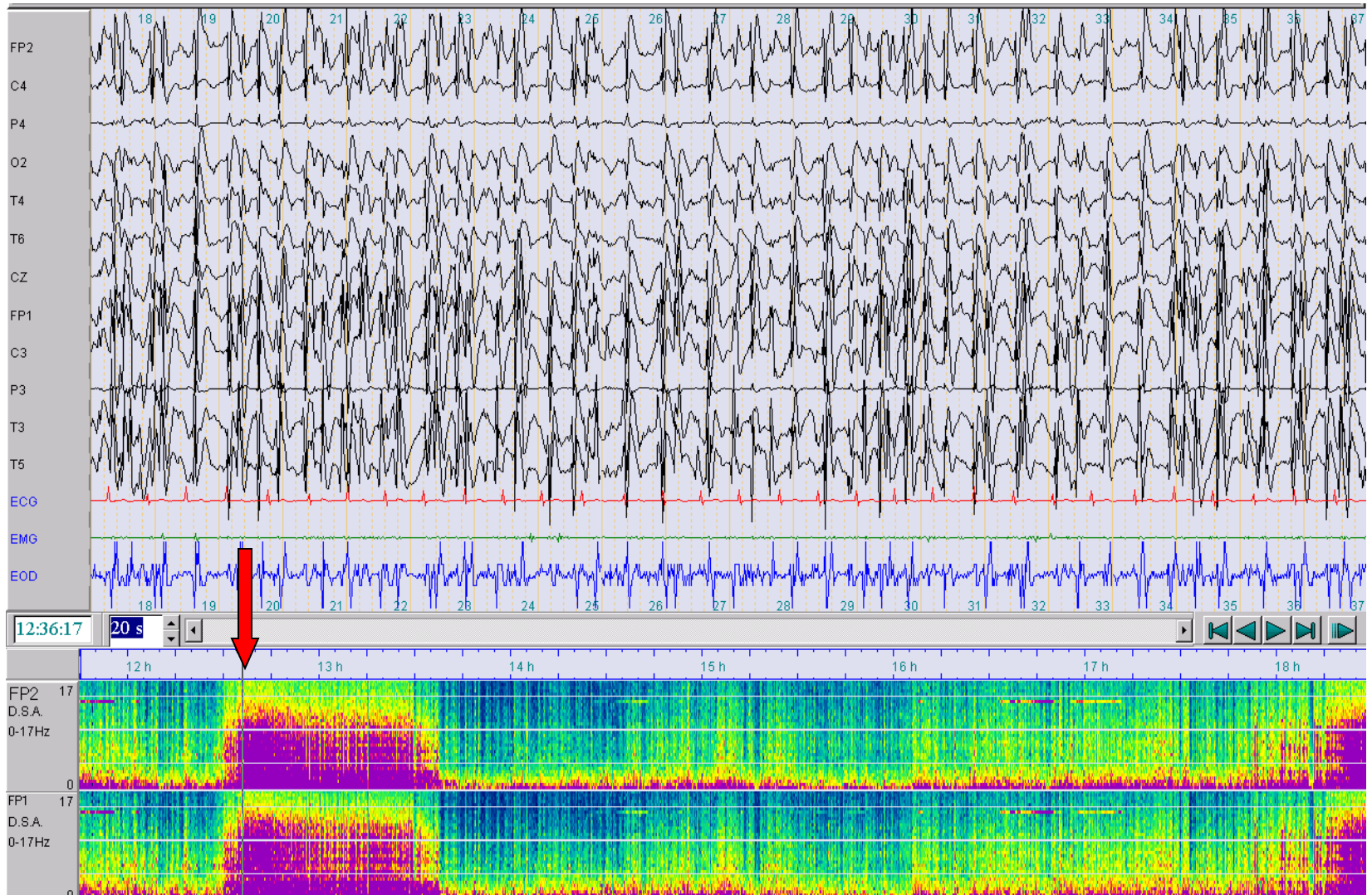


0h - 8h

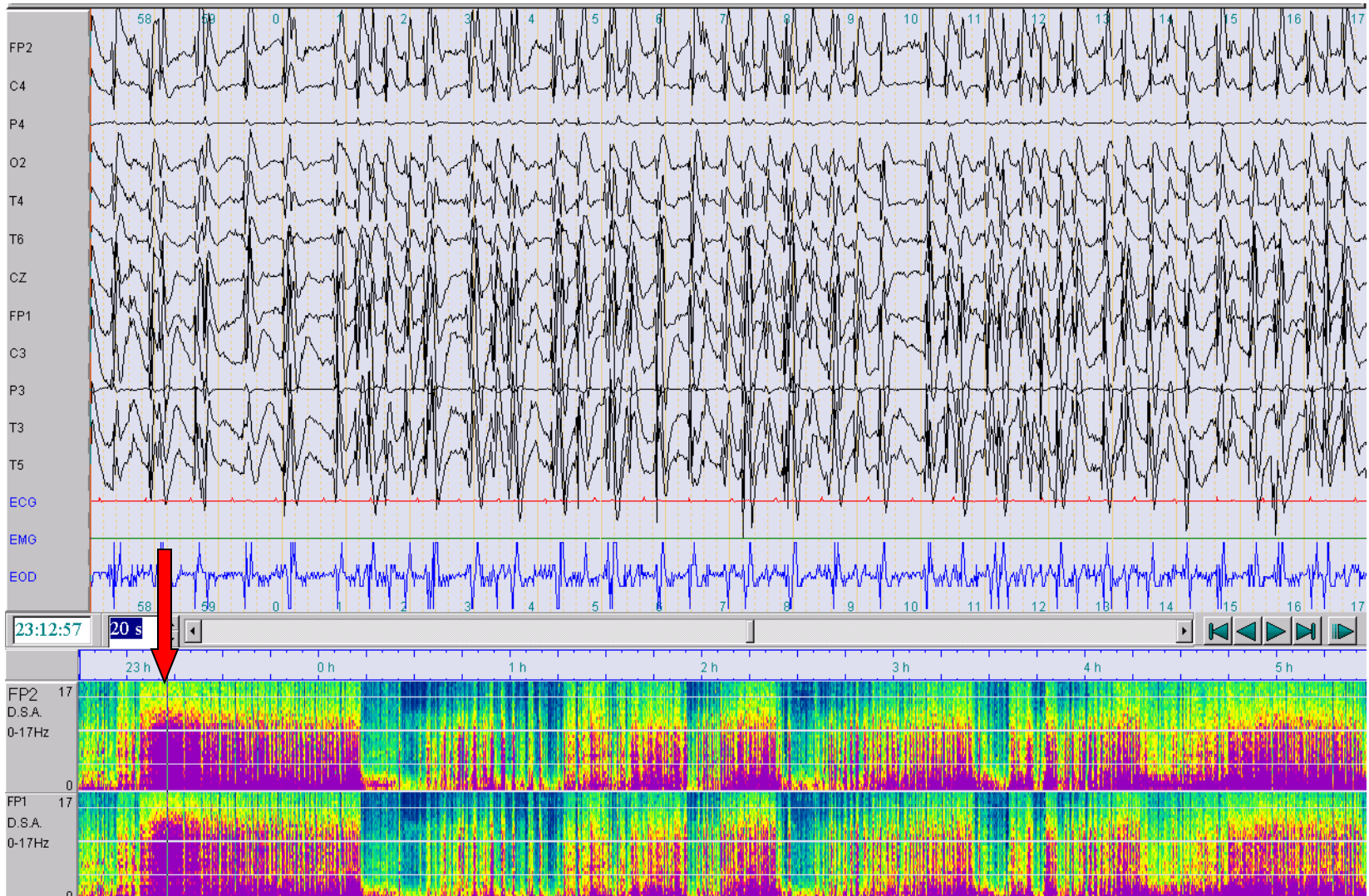
BER..Sonia 7 ans

SVP

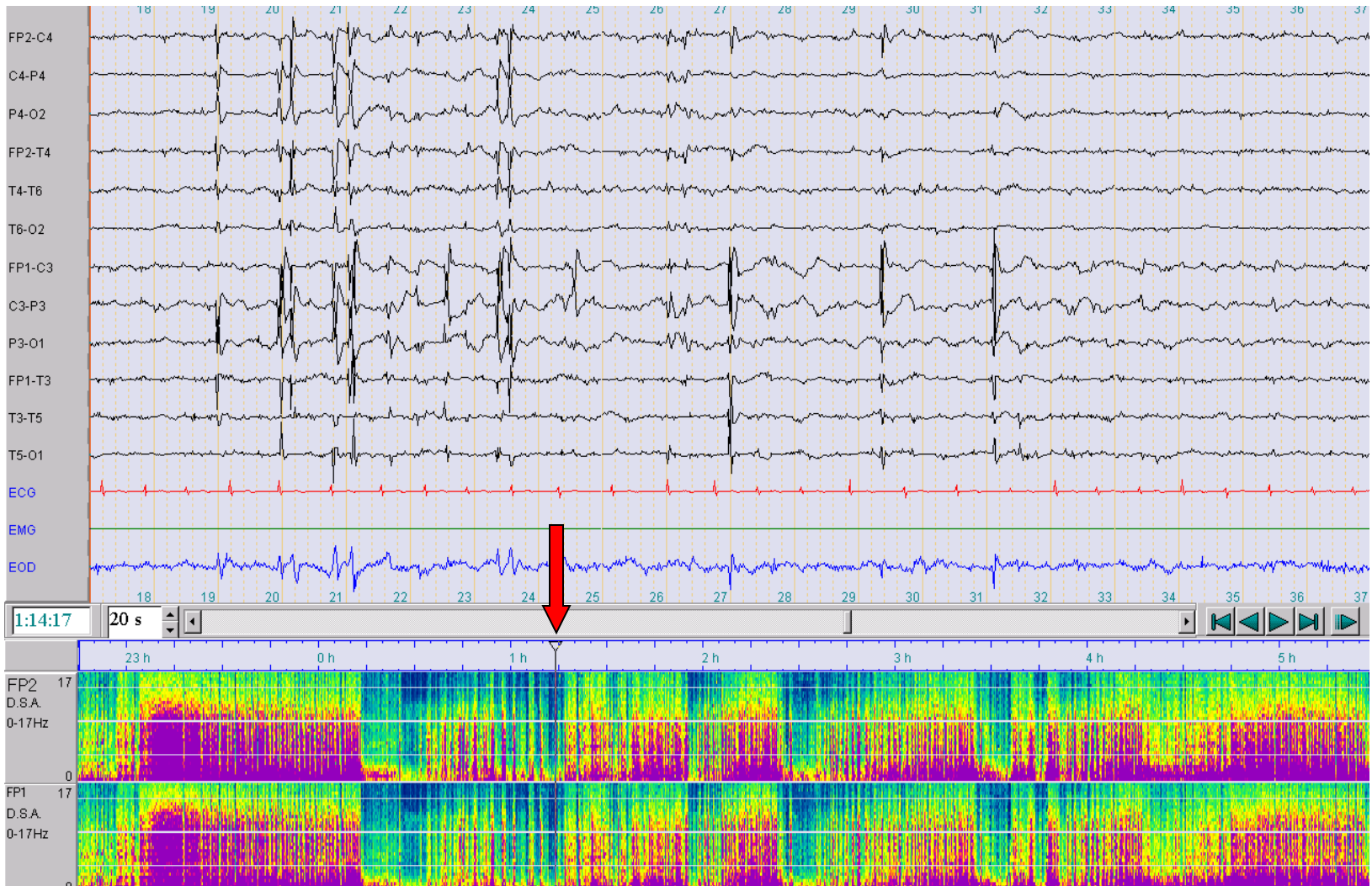
POCS sieste



POCS sommeil lent



POCS sommeil paradoxal



POCS et troubles neuropsychologiques

- Association étroite dans le temps POCS et dégradation neuropsychologique
- Parallélisme entre la durée des POCS et l'évolution finale neuropsychologique
- Association stricte entre pattern neuropsychologique et la localisation du foyer intercritique

Quelques exemples

- Les anomalies focales des EPCT
- La désorganisation du sommeil dans le syndrome des POCS
- **Les crises frontales liées au sommeil**
- Les crises liées à l'endormissement ou au réveil
- L'association de manifestations épileptiques ou non dans le sommeil

Les Epilepsies Frontales

- Epilepsie partielle frontale à évolution favorable. Beaumanoir et al, 1983
- Epilepsie partielle du lobe frontal avec crises nocturnes. Vigevano et al, 1993
- **Epilepsie frontale nocturne autosomique dominante. Scheffer et al, 1995**
- **Epilepsies frontales symptomatiques**

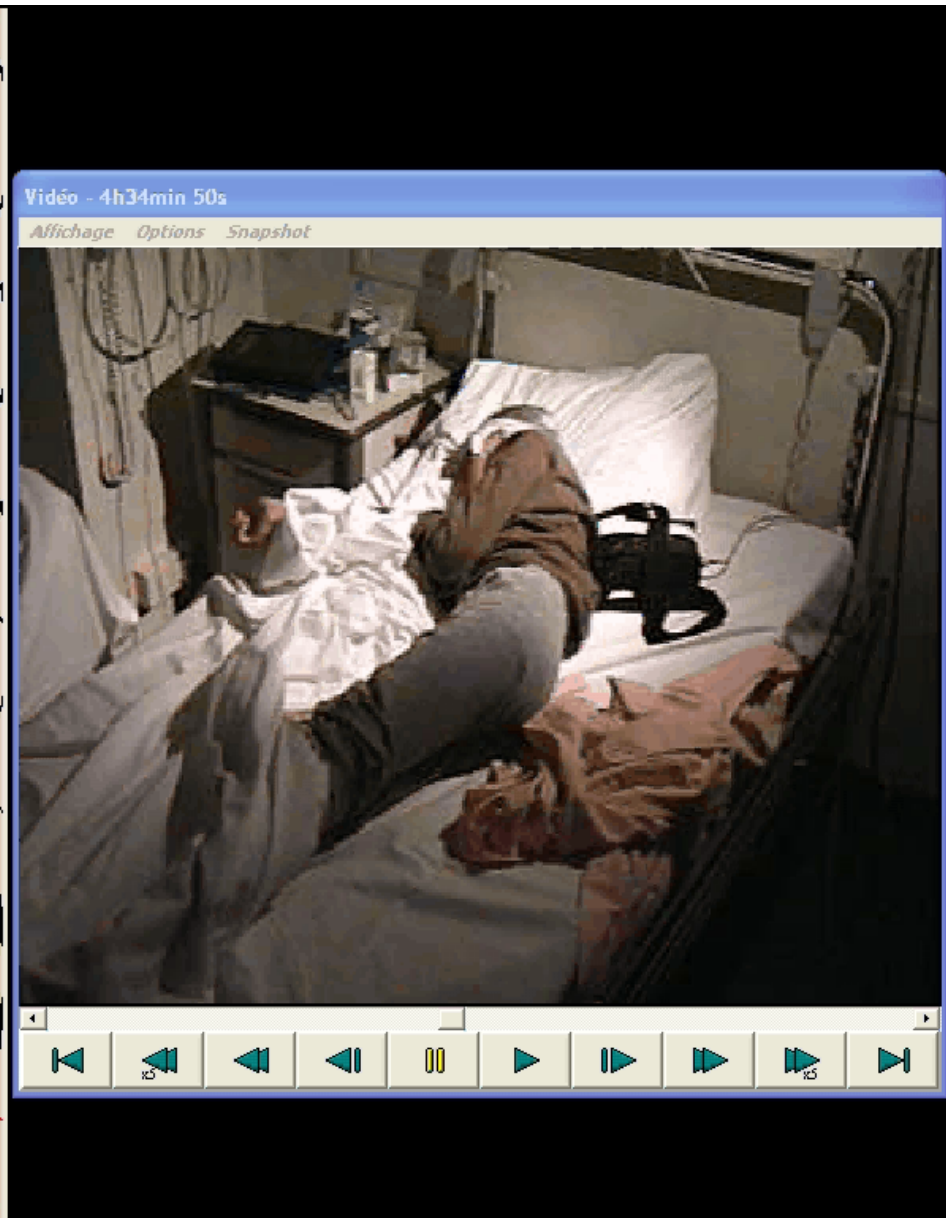
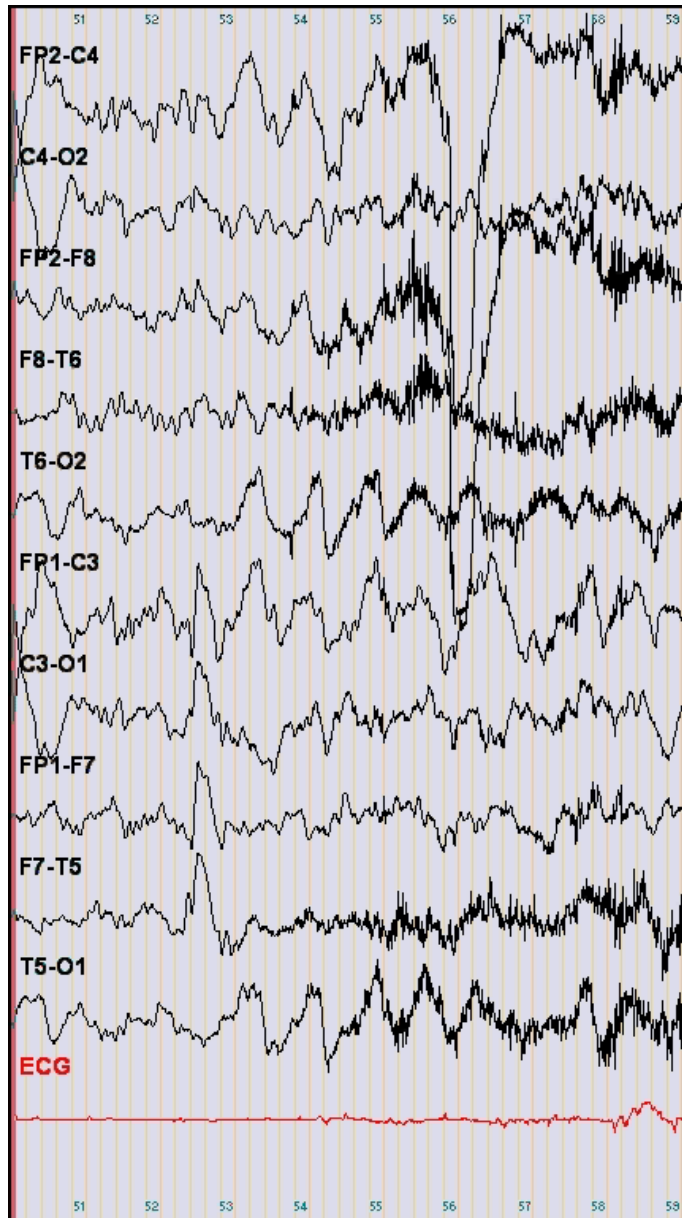
Epilepsie frontale nocturne autosomique dominante: ADNFLÉ

- salves de crises de sémiologie frontale: hypermotrice et très brève
- survenue exclusive des crises au cours de la nuit
- évidence d'une transmission autosomique dominante
- aucune atteinte ni neurologique ni mentale
- EEG intercritique: anomalies frontales dans 16% des cas
- EEG critique: décharge critique évidente dans 4 cas sur 10
- IRM normale
- Caractère stéréotypé sans aspect de progression
- CBZ traitement le plus efficace

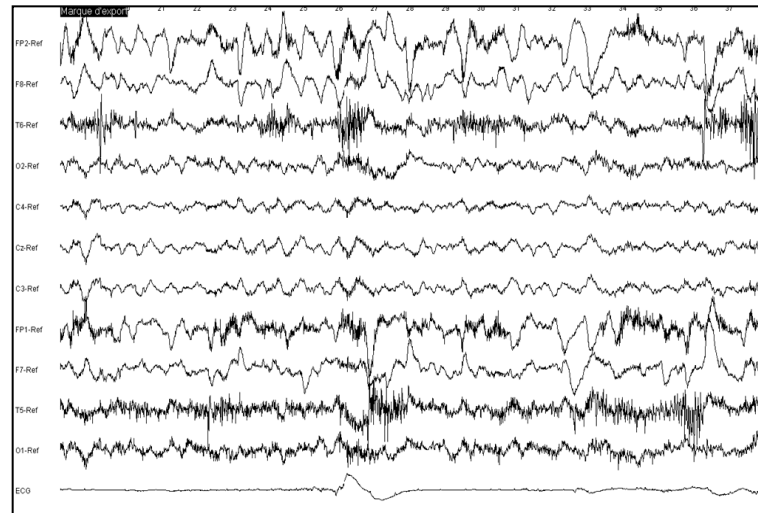
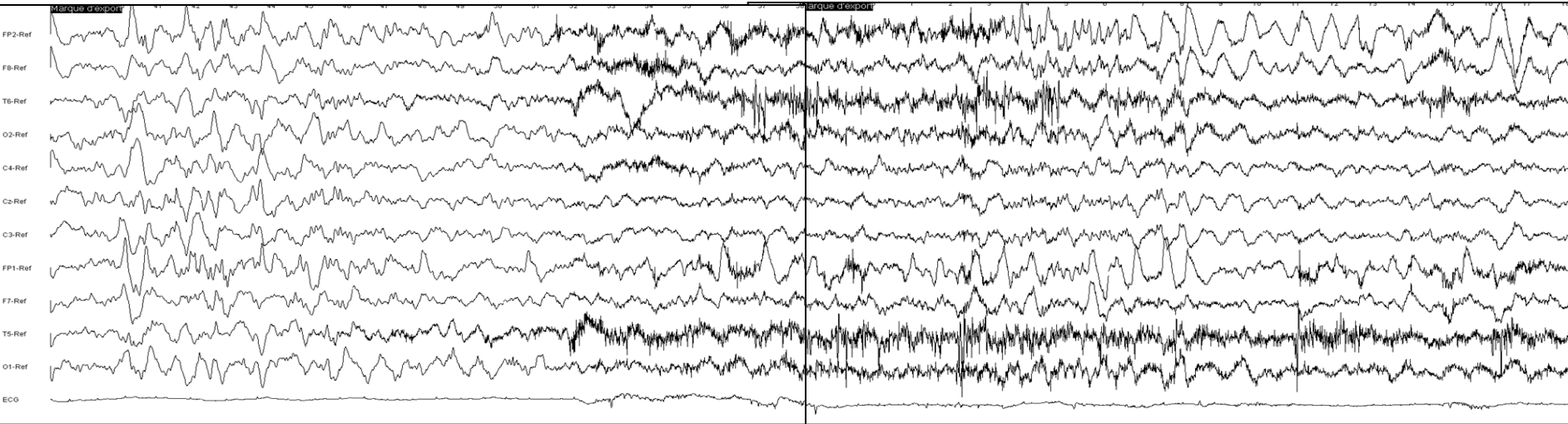
L'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante: ADNFLE

- gène responsable localisé sur chromosome 20q, il s'agit de la sous unité alpha 4 du récepteur nicotinique de l'acétyl choline (**CHRNA4**); ce gène est exprimé dans toutes les couches du cortex frontal
- une mutation du CHRNA4 a été trouvée chez 21 individus affectés et 4 porteurs obligatoires
- le même récepteur est en cause pour les CIFB avec une mutation différente

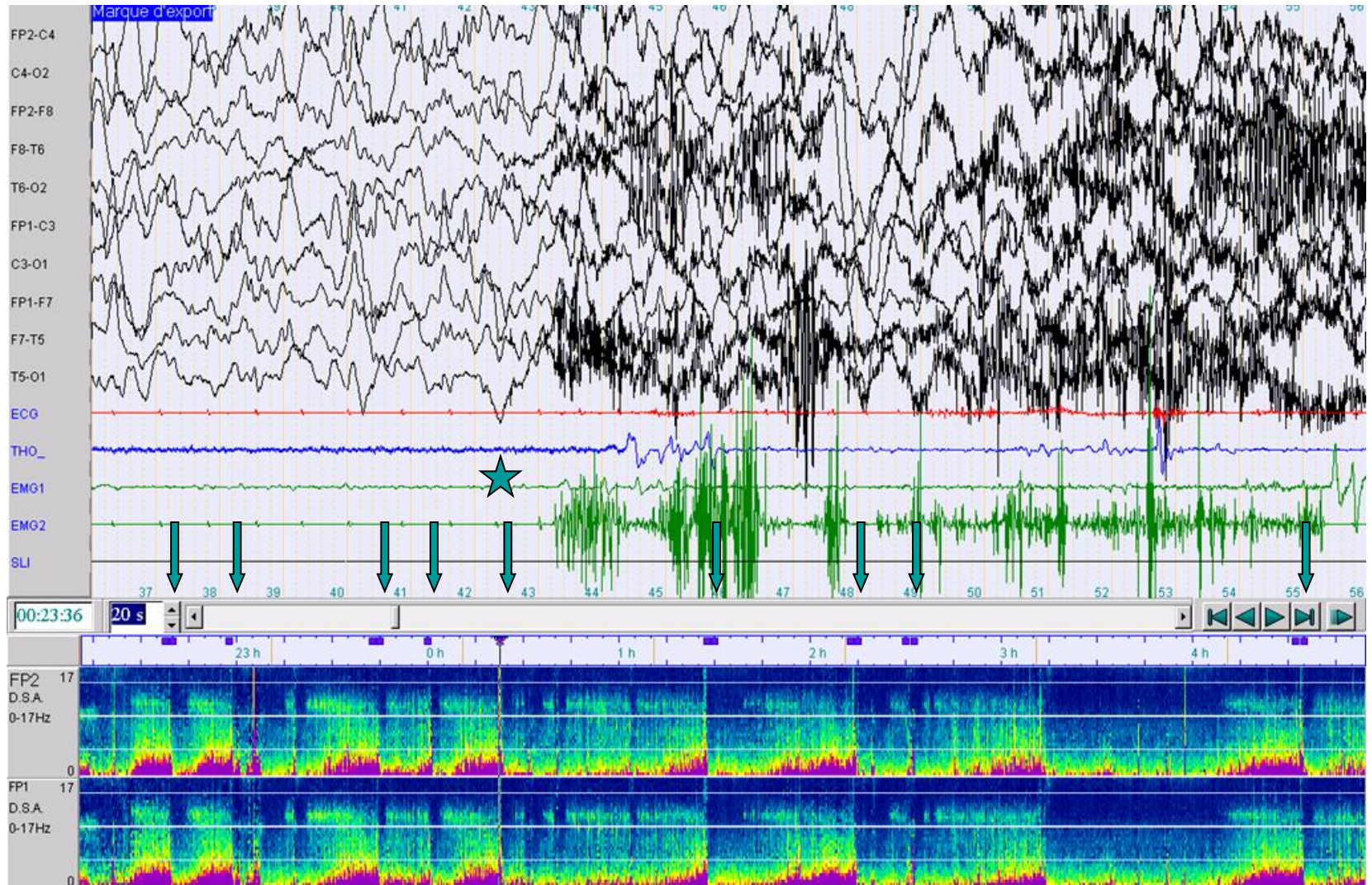
L'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante: ADNFL



L'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante: ADNFL



L'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante: ADNFL



Les épilepsies frontales symptomatiques chez l'enfant

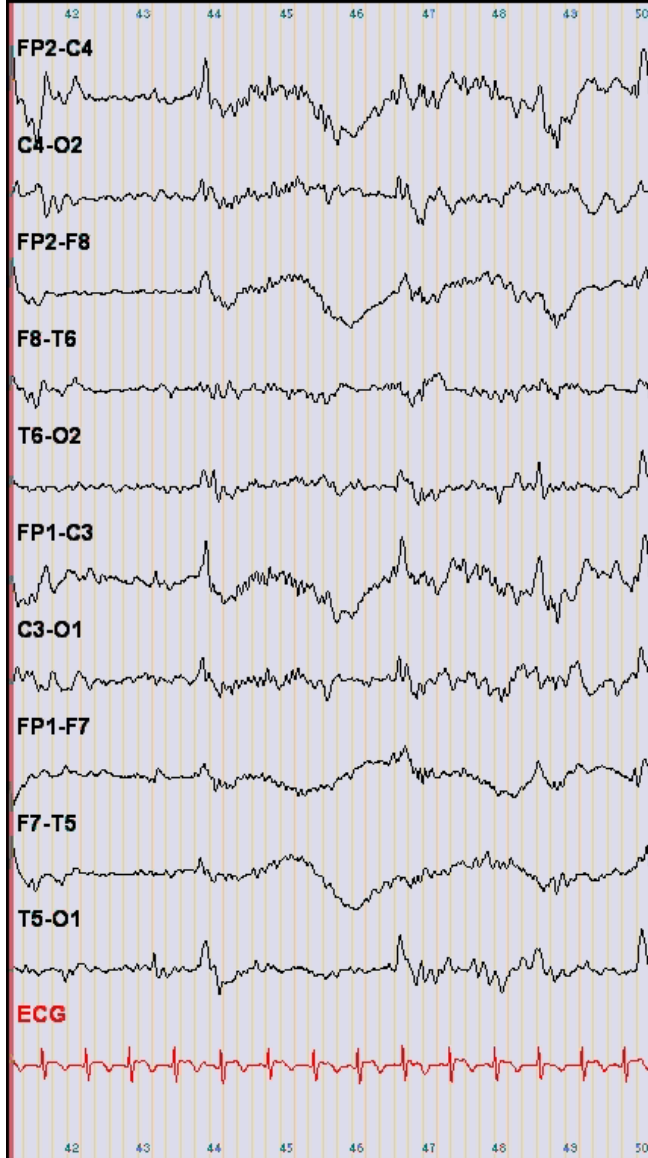
- tumeurs cérébrales; méningiomes; gliomes; tumeurs neuroépithéliales dysembryoplastiques (DNET)
- dysplasies corticales focales
- sclérose tubéreuse de Bourneville
- malformations vasculaires; angiomes caverneux
- kystes porencéphaliques
- neurocysticercose, tuberculomes

Crise frontale nocturne

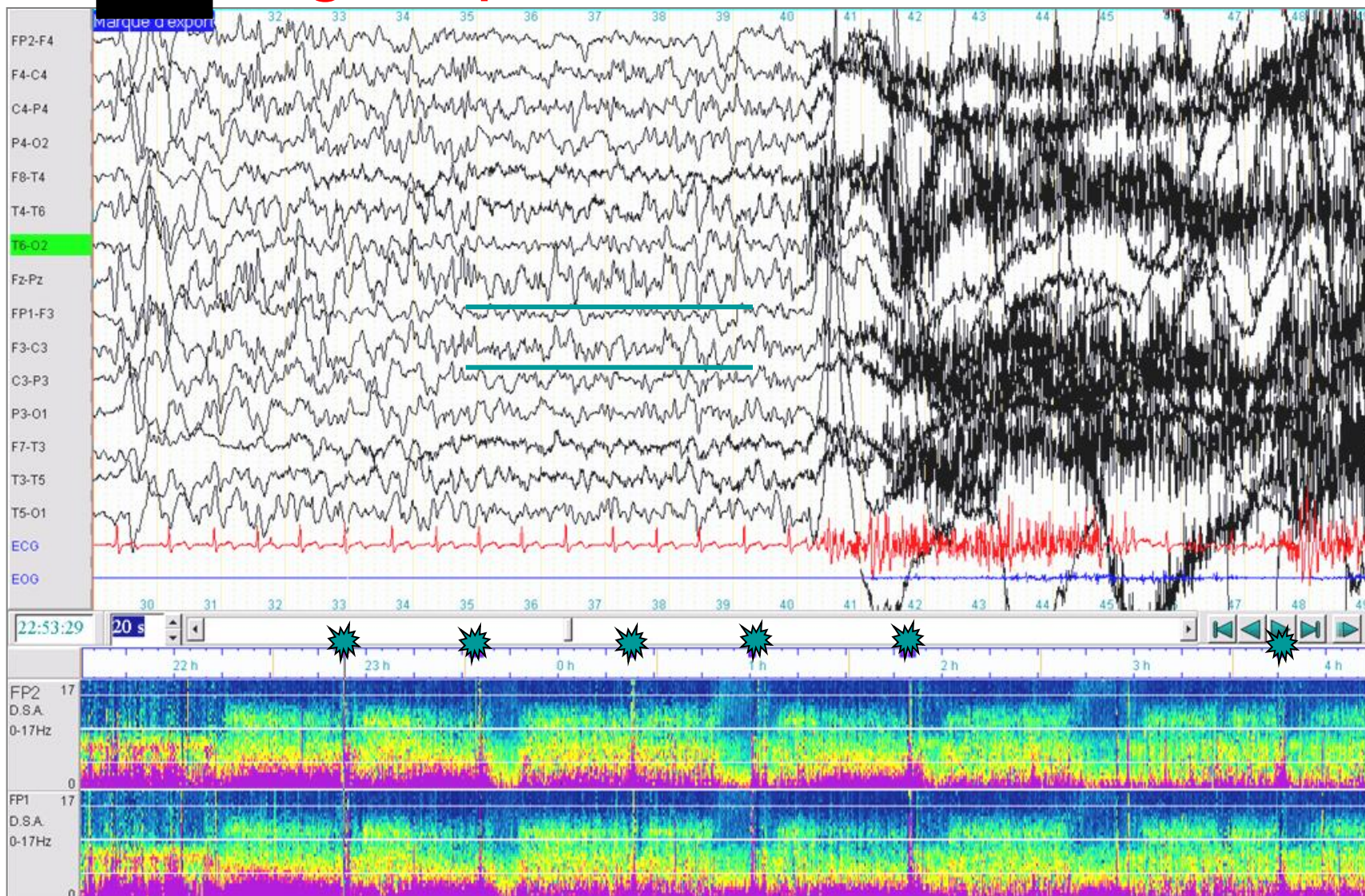
BER..Anthony

7 ans

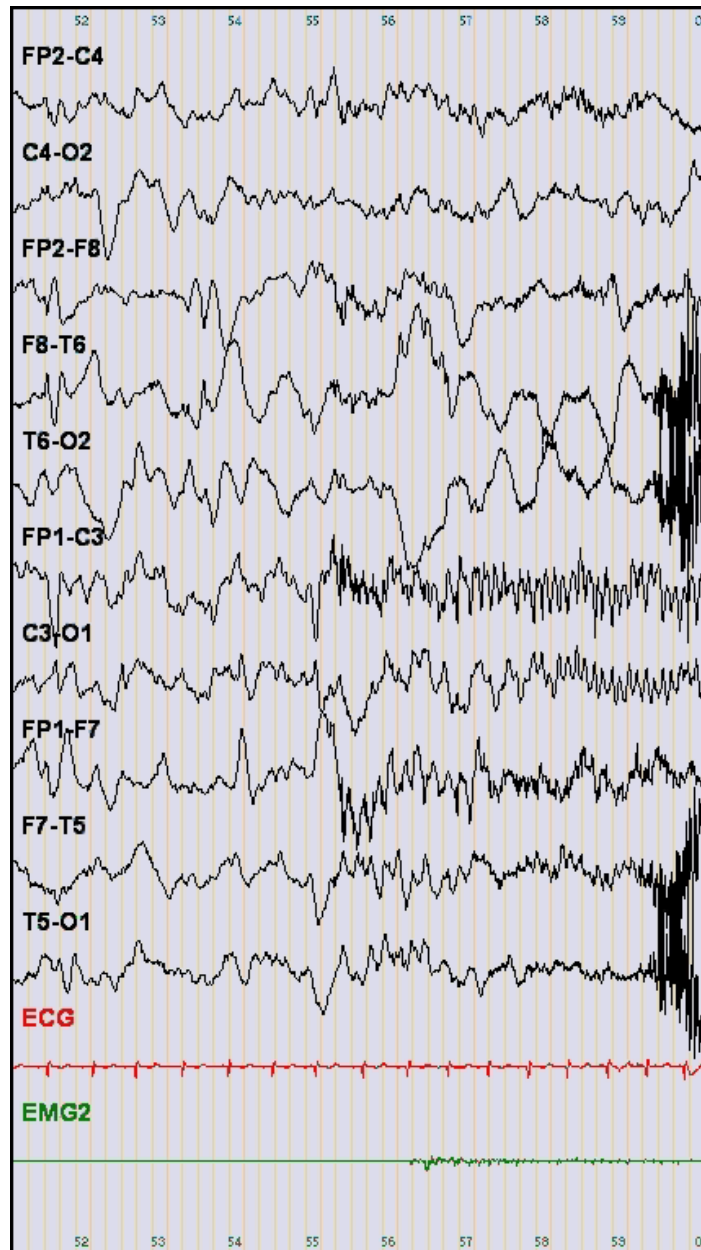
Crise frontale nocturne



Epilepsie frontale cryptogénique - crises nocturnes



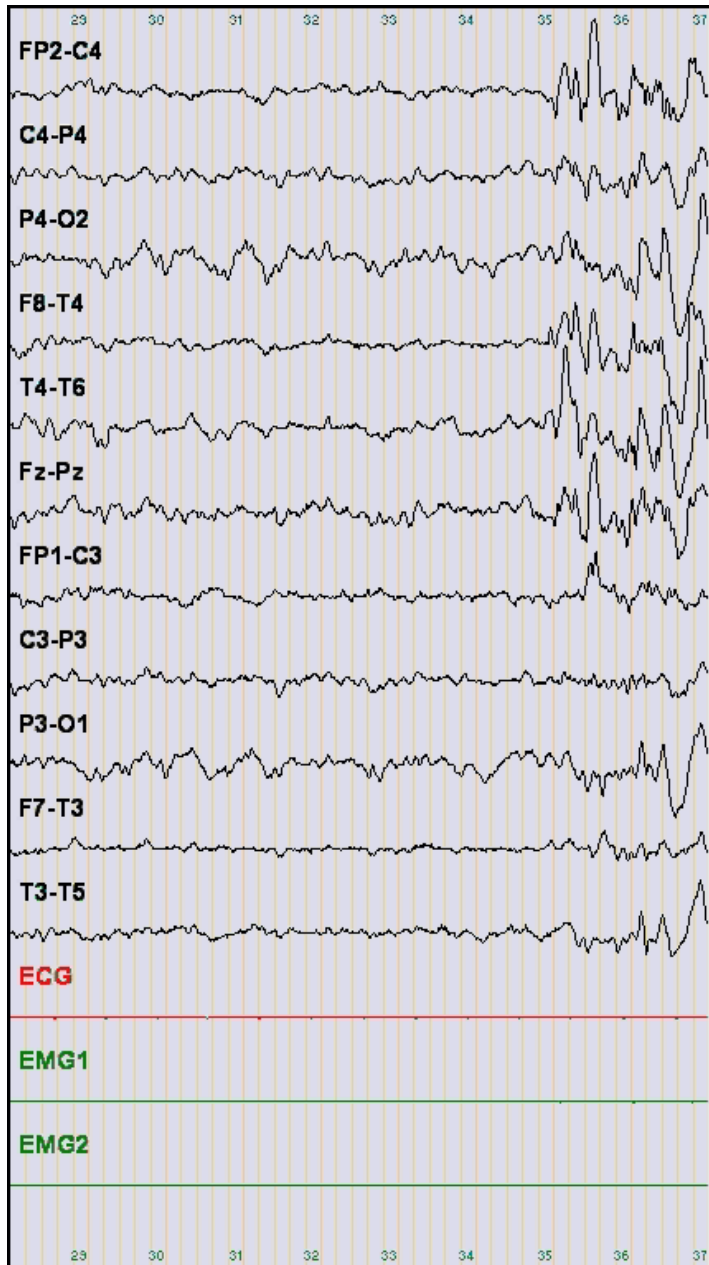
Tuberous sclerosis complex



Dysplasie corticale frontale droite

Crise Partielle
+ Spasmes

Right frontal seizure in sleep



Crises et sommeil

- Chez le nouveau-né: fréquence élevée des crises démarrant au cours du sommeil (20h/24h), nicola, marie
- Crises toniques nocturne dans le Syndrome de Lennox Gastaut
- Crises végétatives dans le syndrome de Panayiotopoulos

Syndrome de Lennox-Gastaut

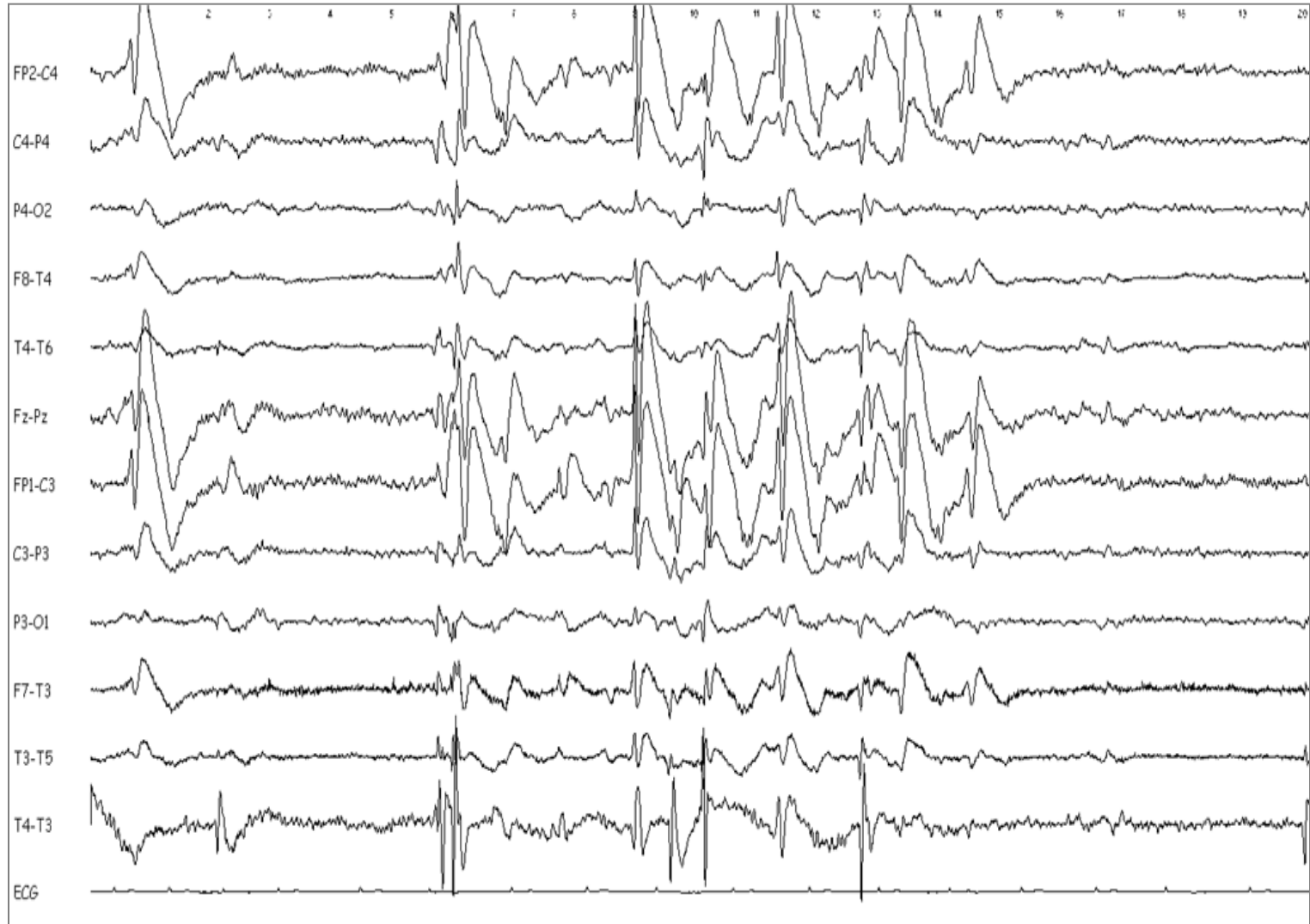
- Encéphalopathie épileptique catastrophique dans l'enfance
- Peut débuter *de novo* ou peu évoluer d'autres encéphalopathies épileptiques (p.ex. West)
- Début entre 3 et 10 ans
- Plusieurs types de crises
 - Chutes (« drop attacks ») : crises atoniques
 - Crises myocloniques
 - Absences atypiques
 - Crises toniques axiales, en particulier dans le sommeil (NREM)

Syndrome de Lennox-Gastaut

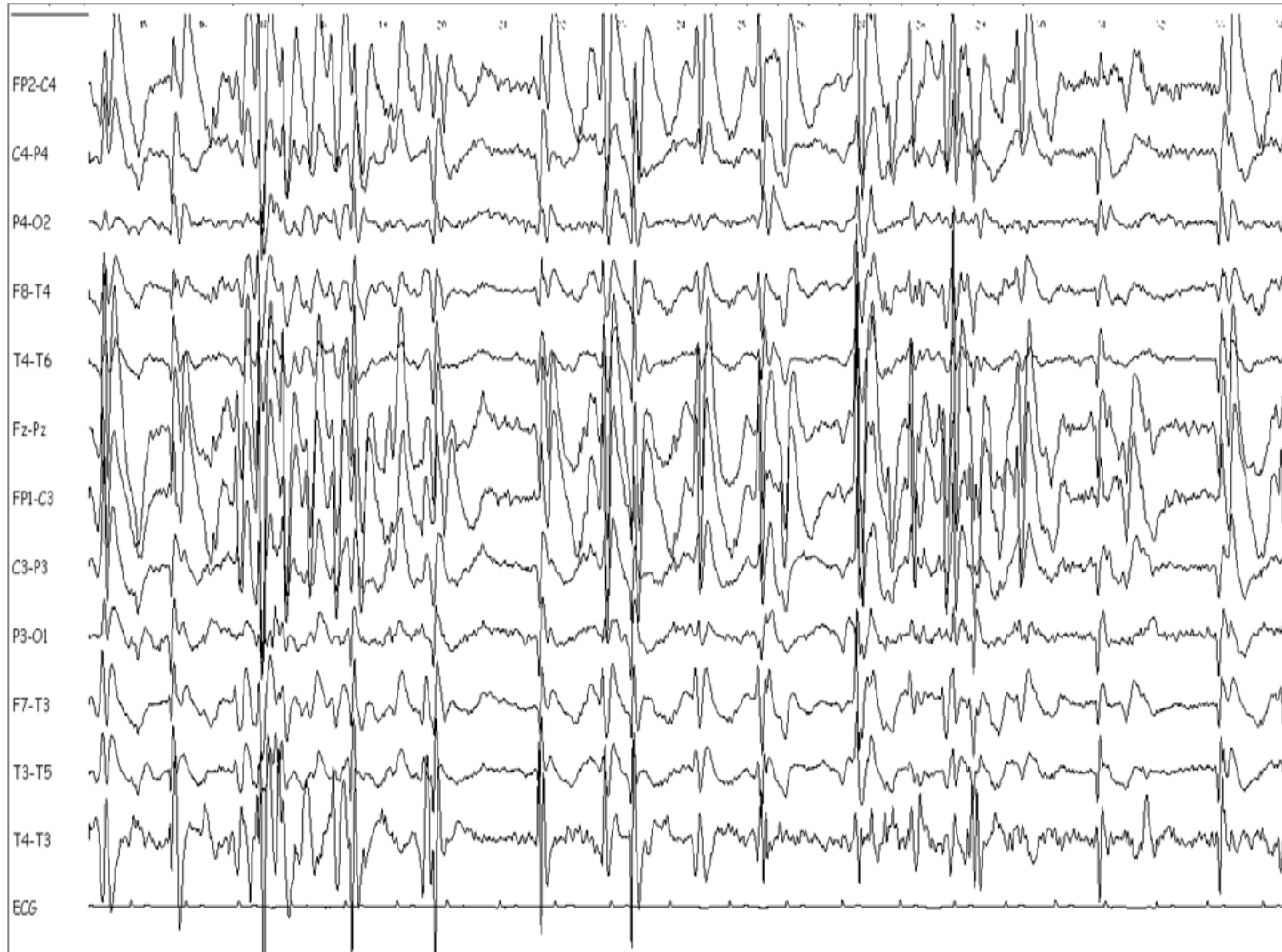
– EEG :

- Veille: bouffées ou séquences de pointe-ondes lentes rythmiques à 1-2.5 Hz predominant dans les regions frontales
- Sommeil : dans le sommeil lent bouffées de rythmes rapides diffus (« rythmes recrutants ») soit infracliniques soit associées à des accès toniques

Syndrome de Lennox-Gastaut veille



Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil

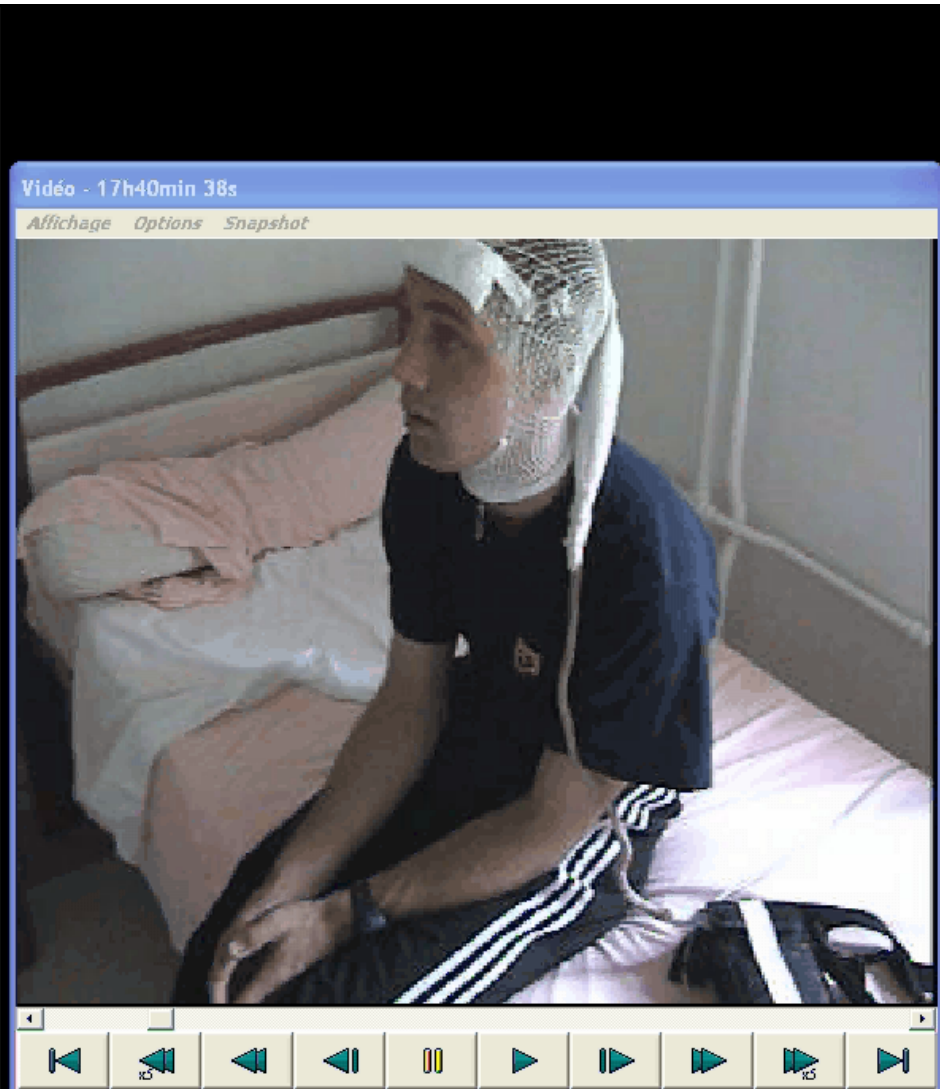
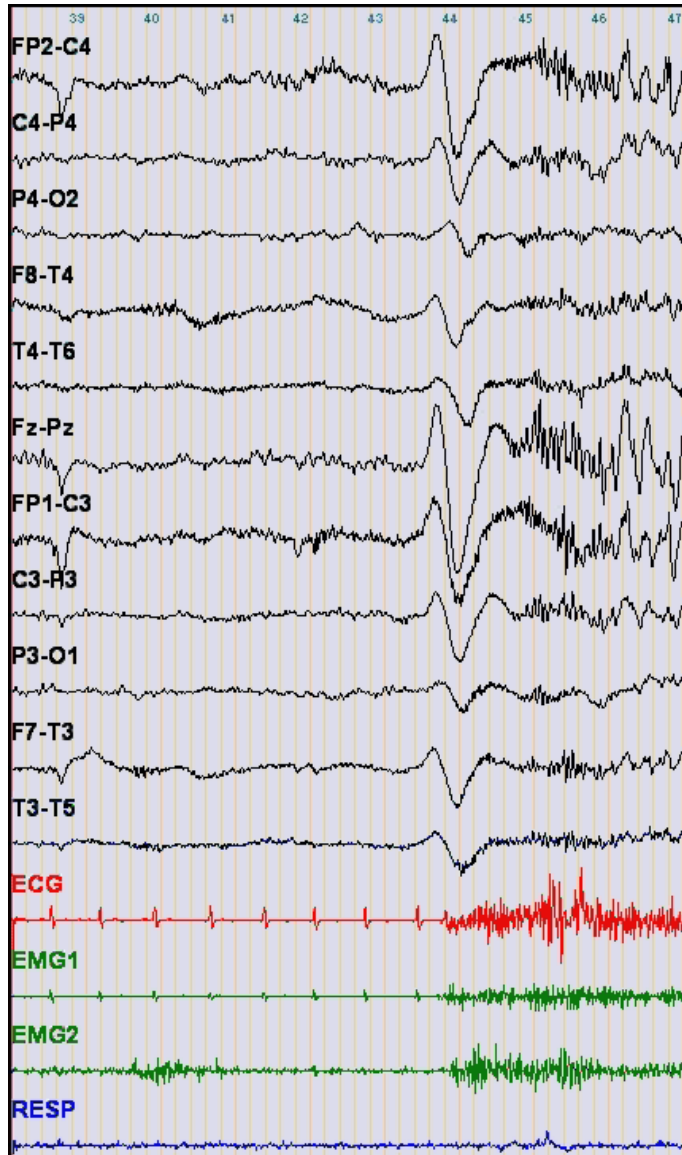


Leb...Guillaume 22 ans

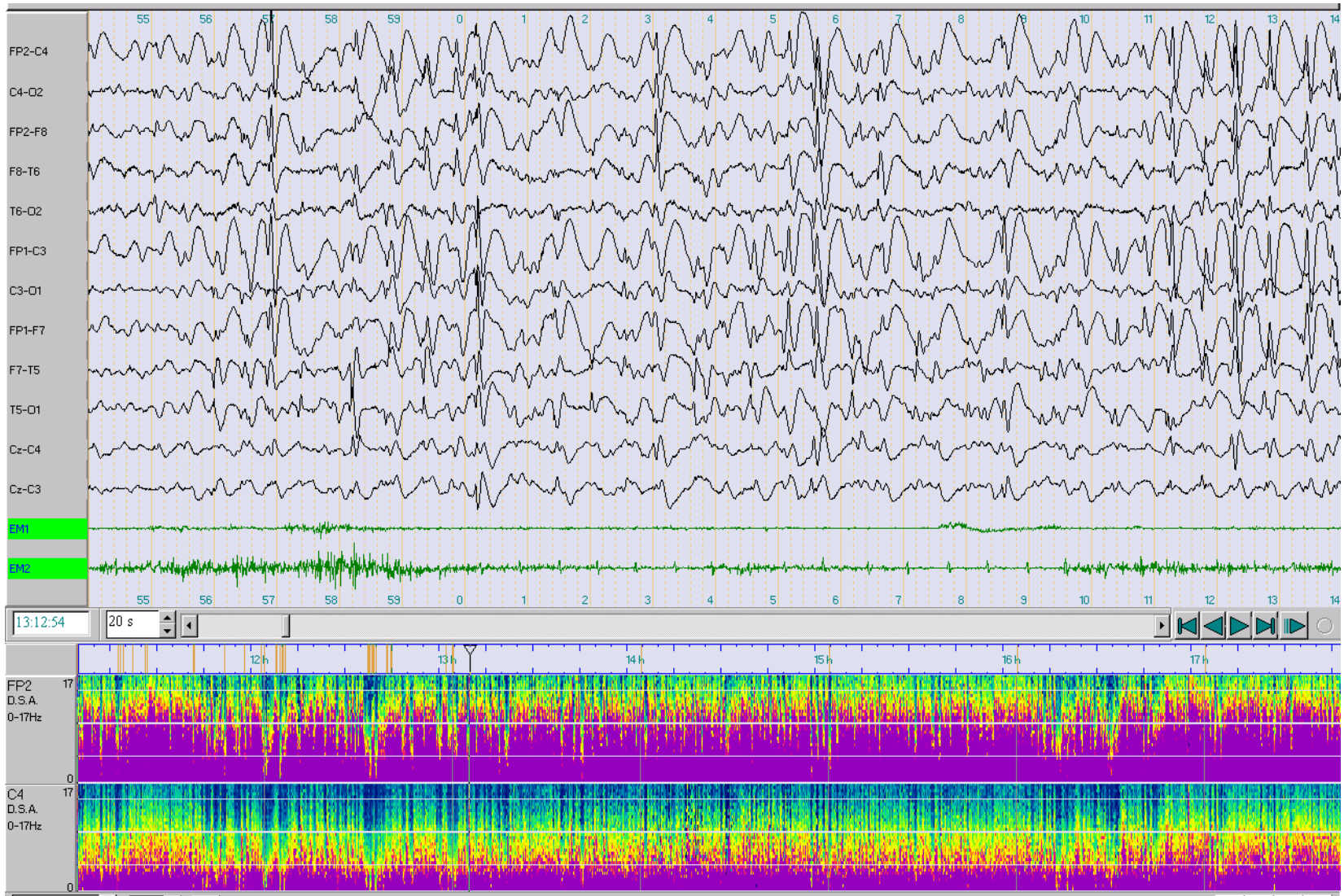
NEM

Syndrome de Lennox-Gastaut

Crise tonique



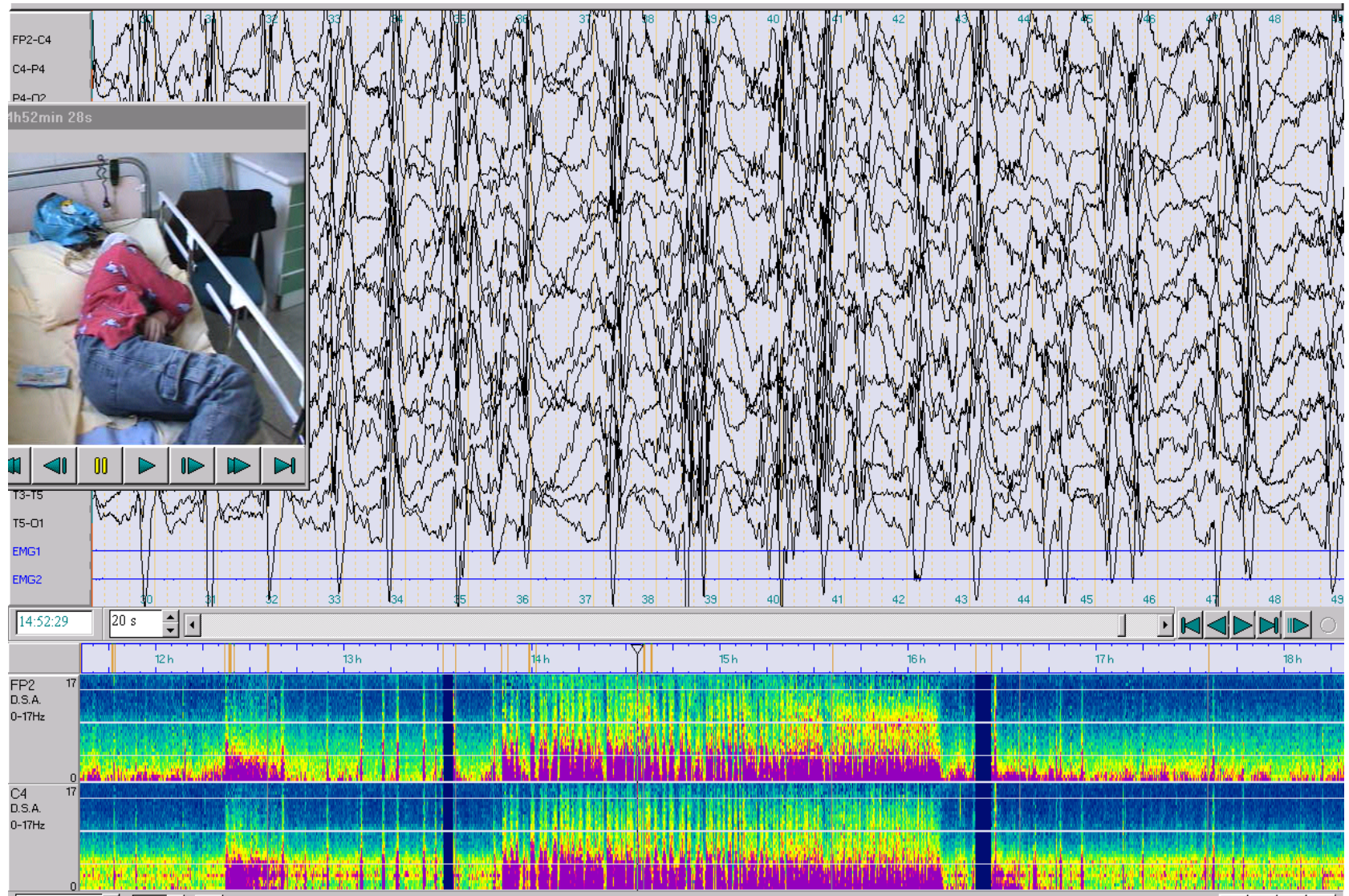
Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



Ang... Harold 17 ans

SVP

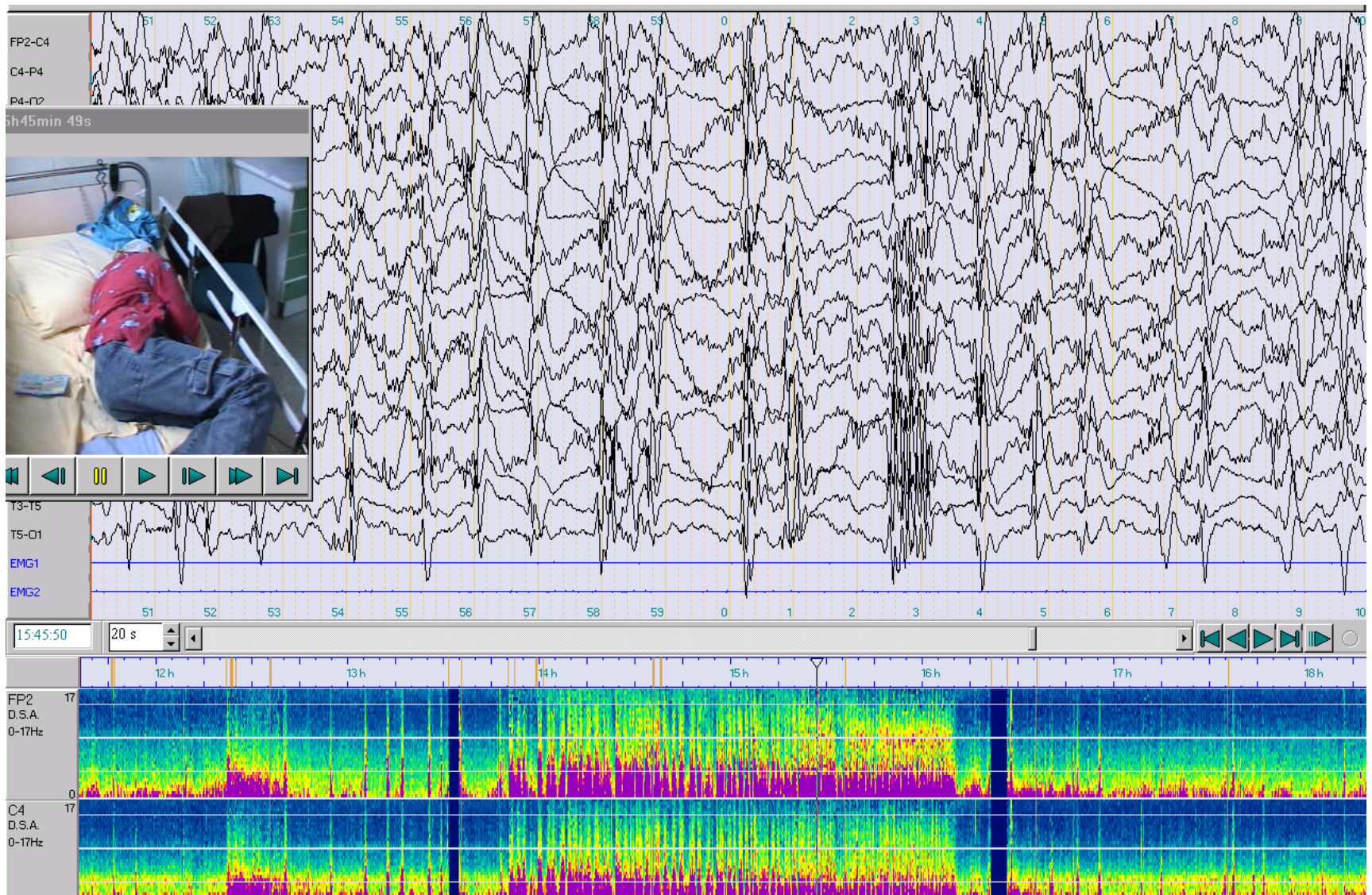
Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



Ang... Harold 17 ans

SVP

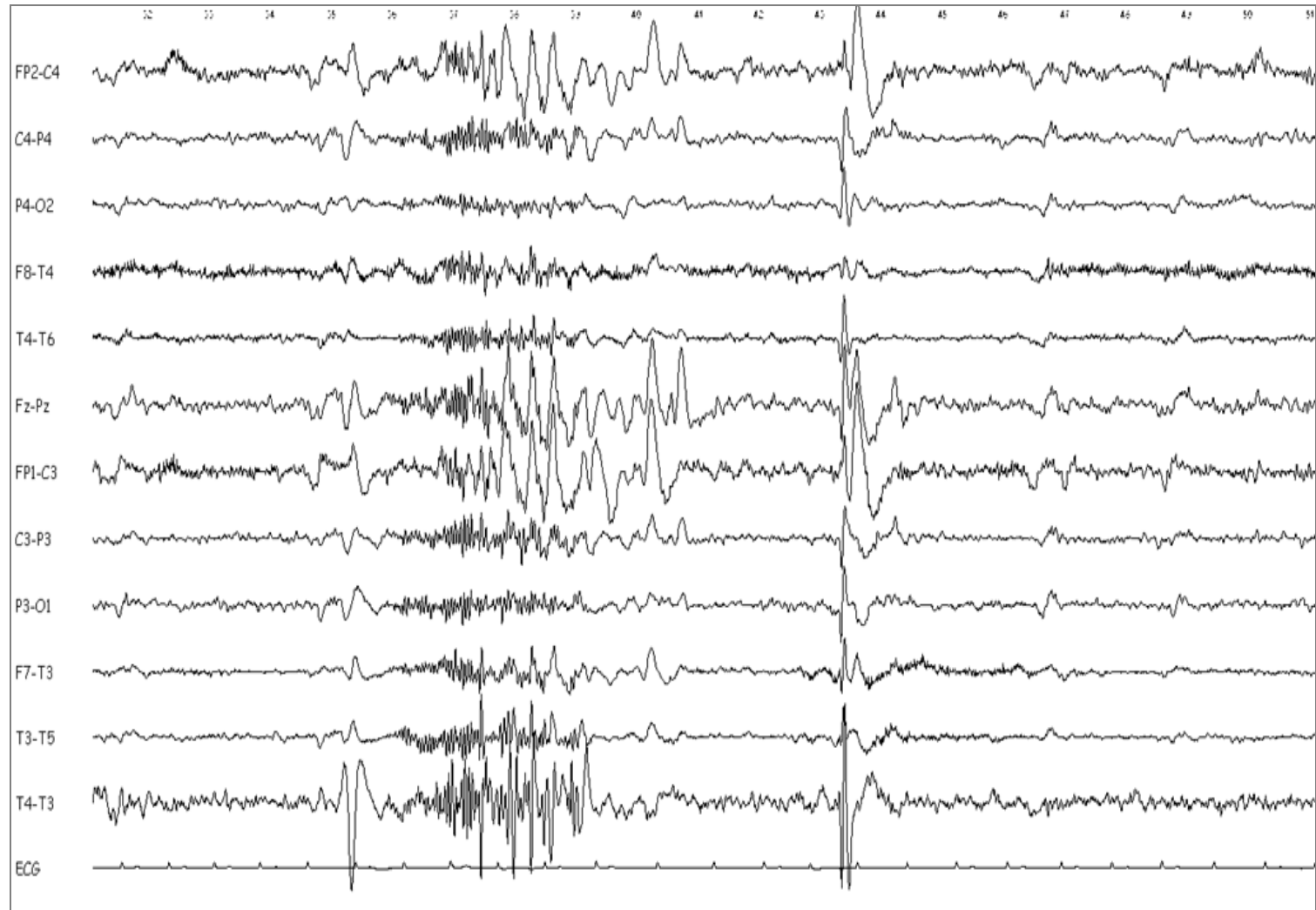
Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



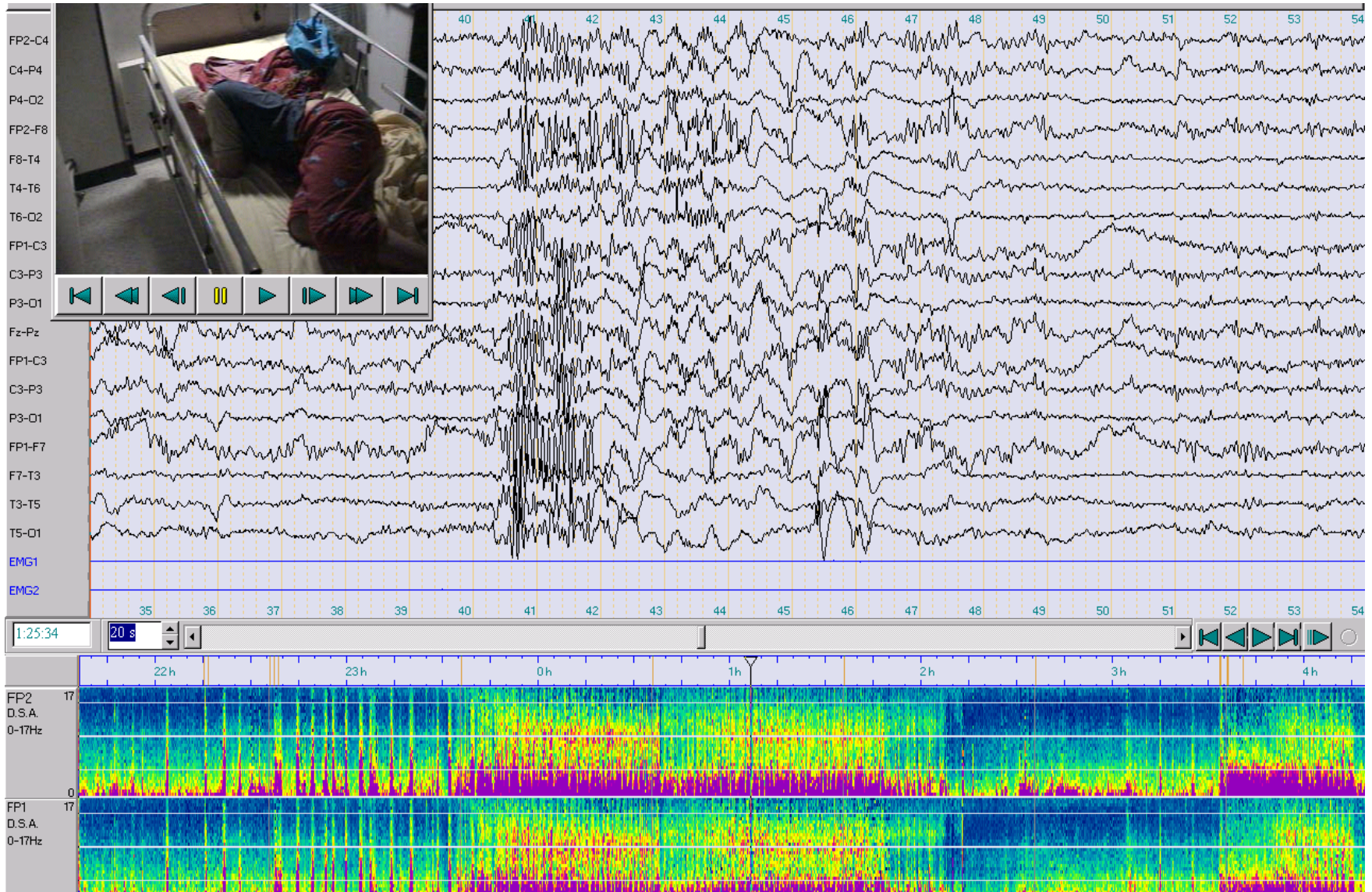
Ang... Harold 17 ans

SVP

Syndrome de Lennox-Gastaut rythmes recrutants dans le sommeil



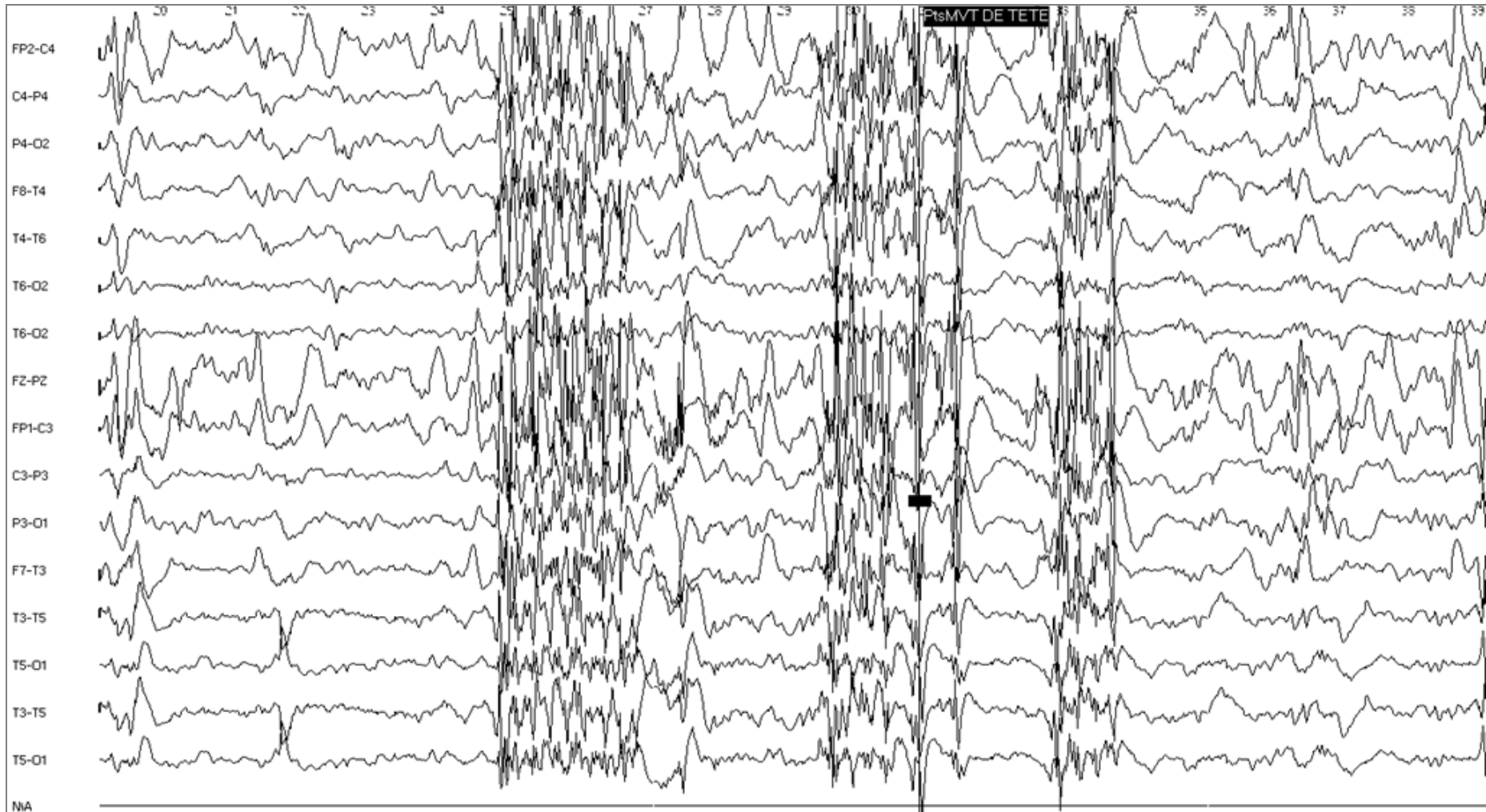
Syndrome de Lennox-Gastaut rythmes recrutants dans le sommeil



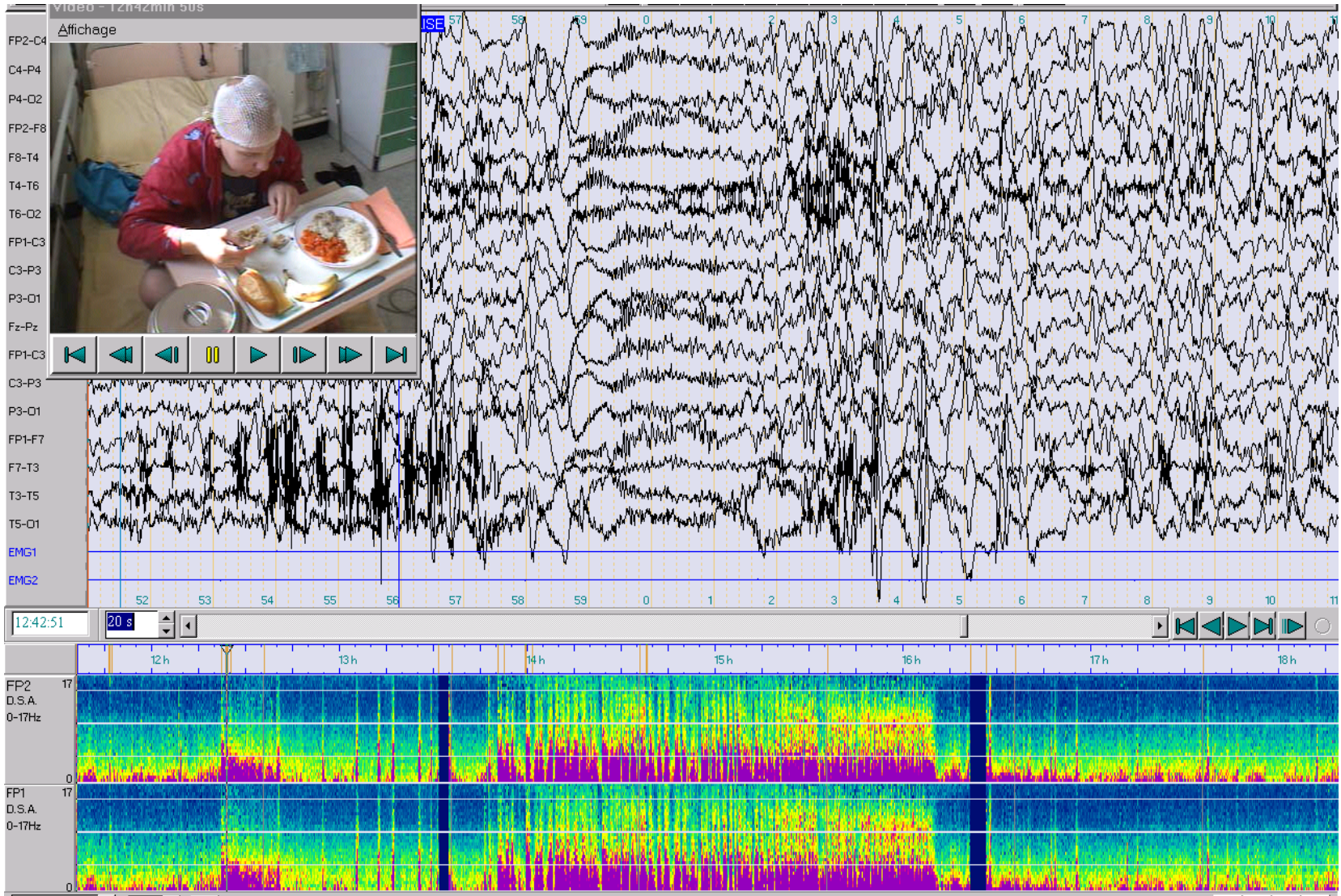
Ang... Harold 17 ans

SVP

Syndrome de Lennox-Gastaut bouffées de polypointes dans le sommeil



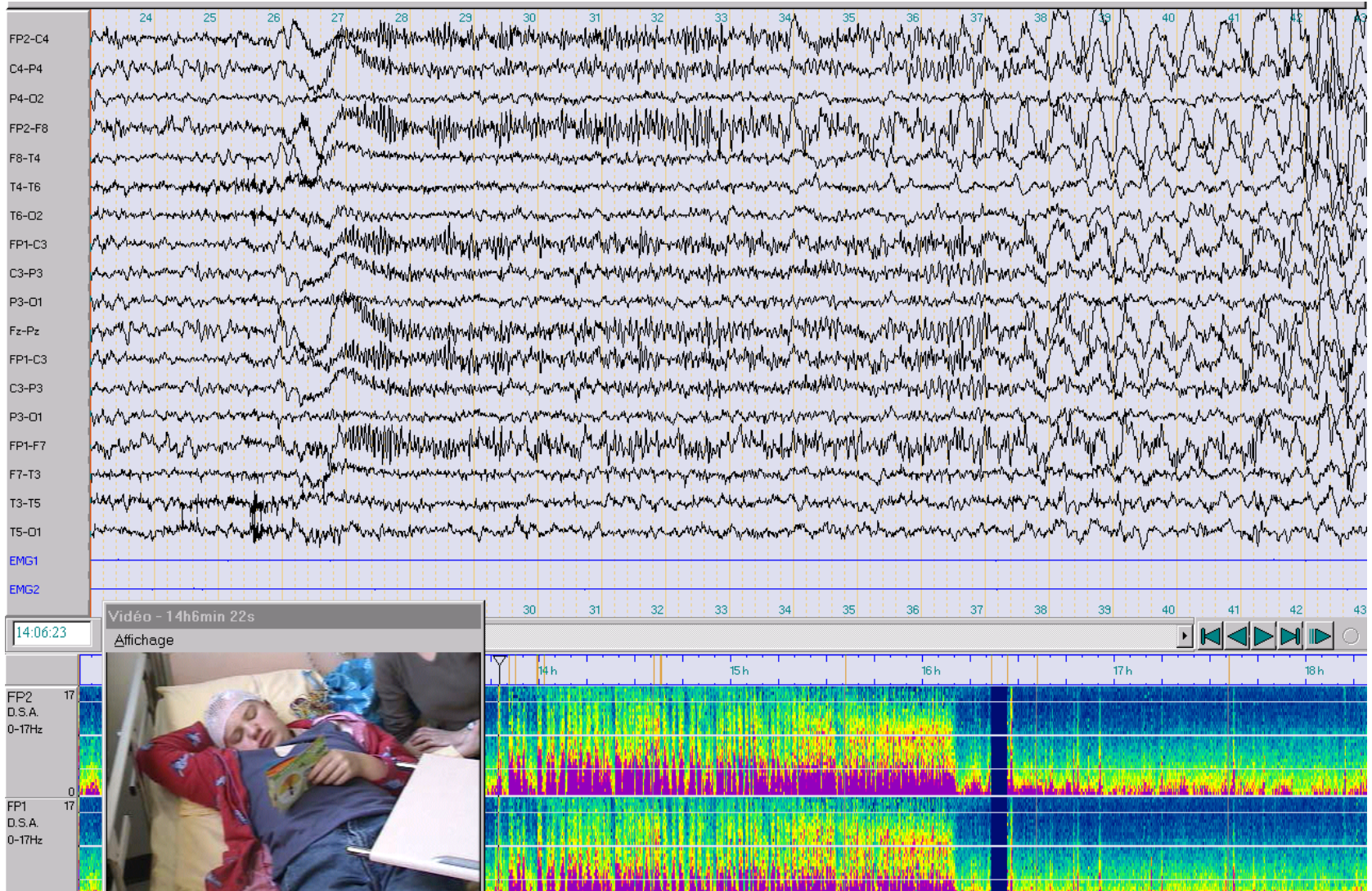
Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



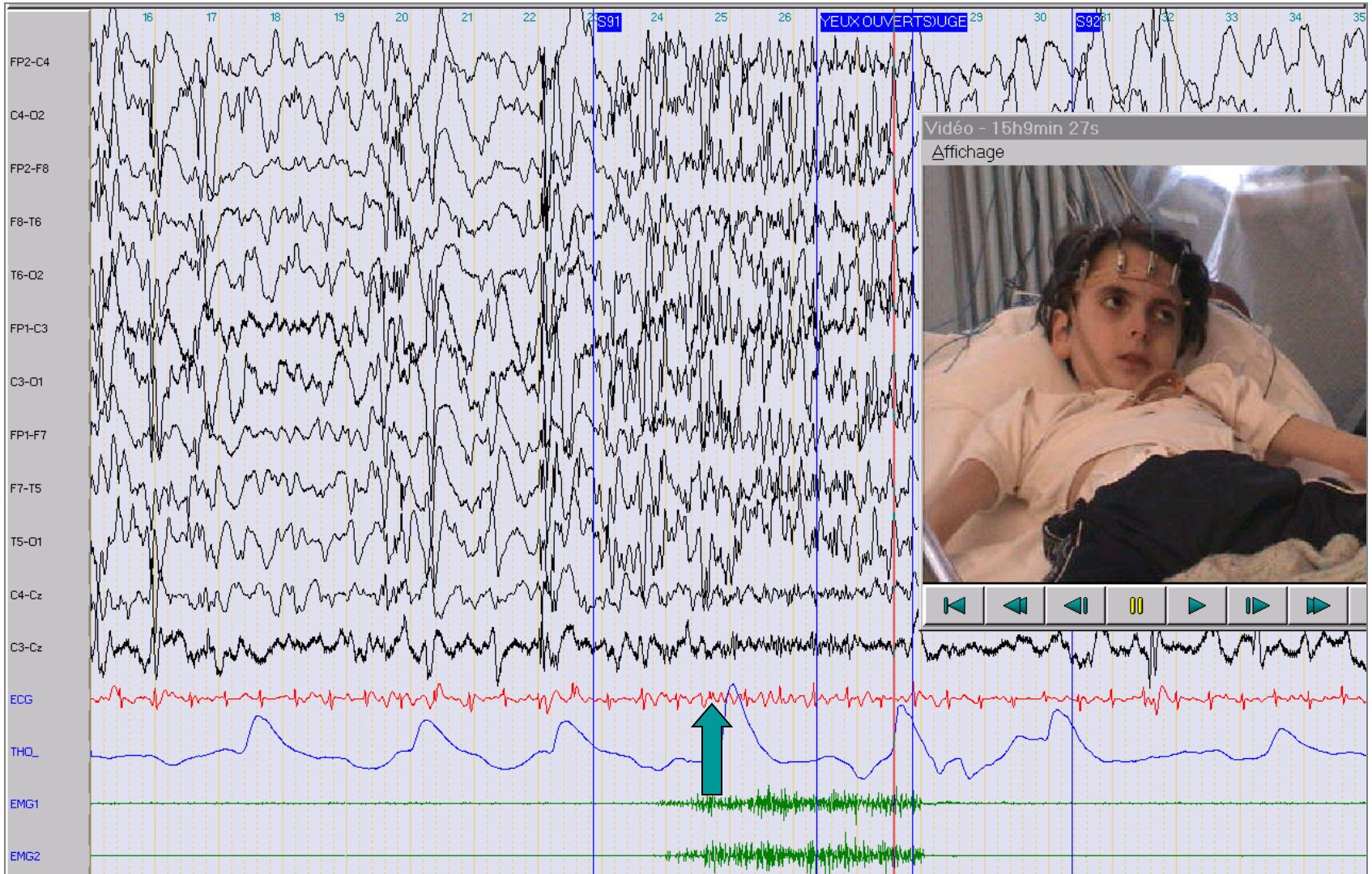
Ang... Harold 17 ans

SVP

Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



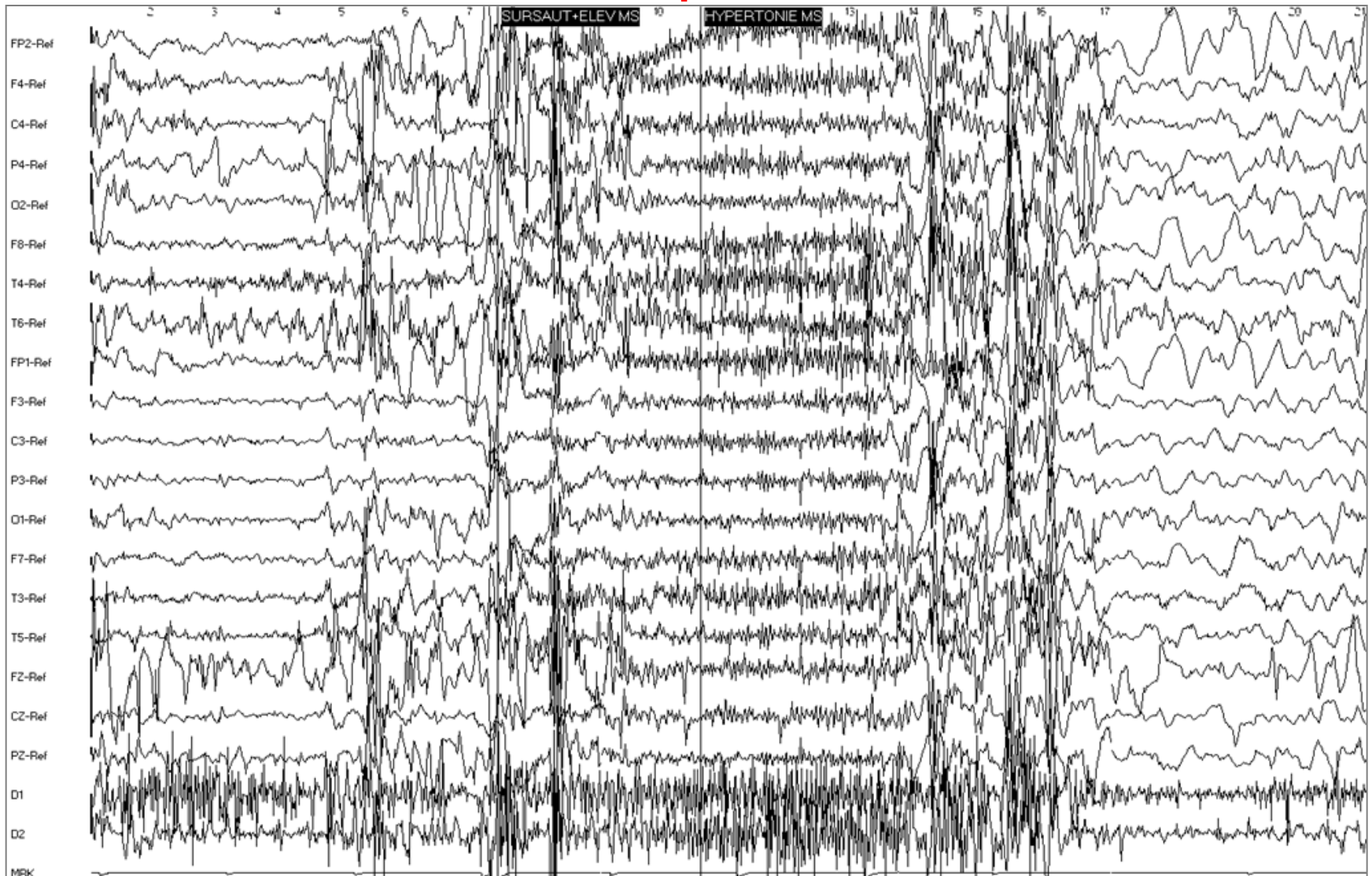
Syndrome de Lennox-Gastaut sommeil



GAY...Simon, 11 ans

NEM

Syndrome de Lennox-Gastaut crise tonique



Ch... P, 8 ans

SVP

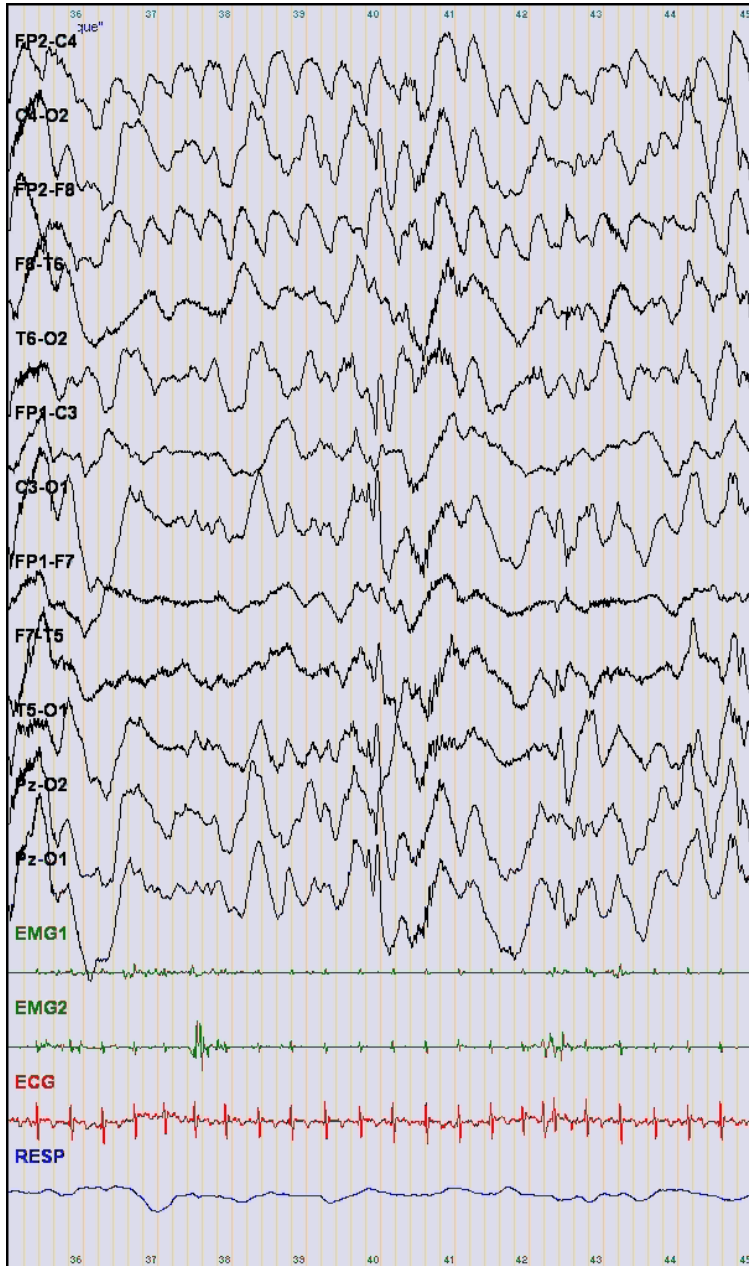
Crises et réveil

- Les crises motrices des EPCT
- Les spasmes épileptiques dans le syndrome de West
- Chez l'adolescent
 - Les myoclonies liées au réveil dans l'Epilepsie Myoclonique Juvénile
 - Le grand Mal du Réveil (EGI)

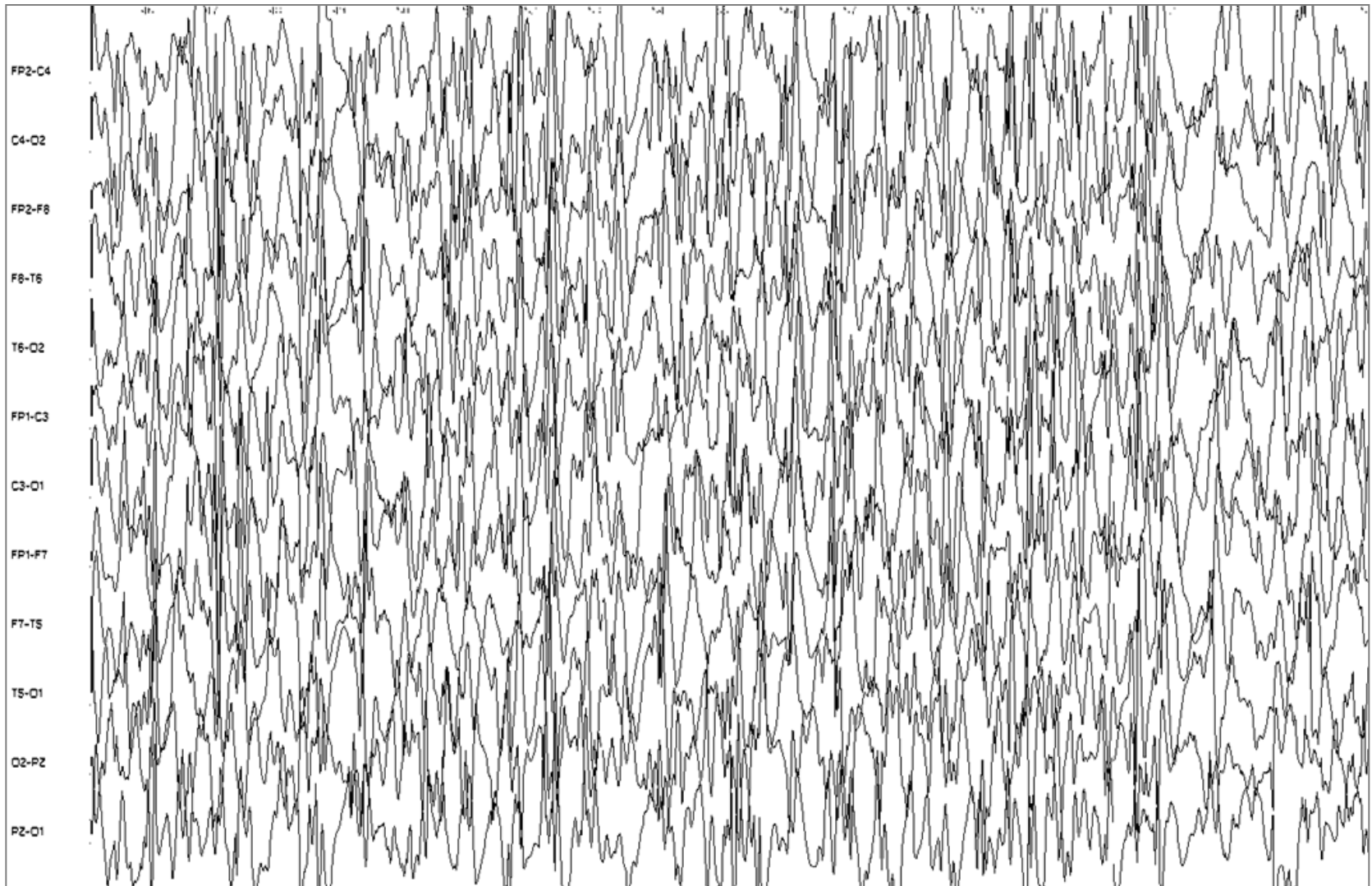
Syndrome de West

- EEG:
 - intercritique: hypsarrythmie, parfois uniquement lors de la somnolence et dans le sommeil
 - critique: onde lente ample diffuse suivie d'un aplatissement diffus avec souvent des rythmes rapides concomitant de la contraction musculaire enregistrée sur les EMG de surface (deltoïdes!)

Syndrome de West



Hypsarythmie - veille

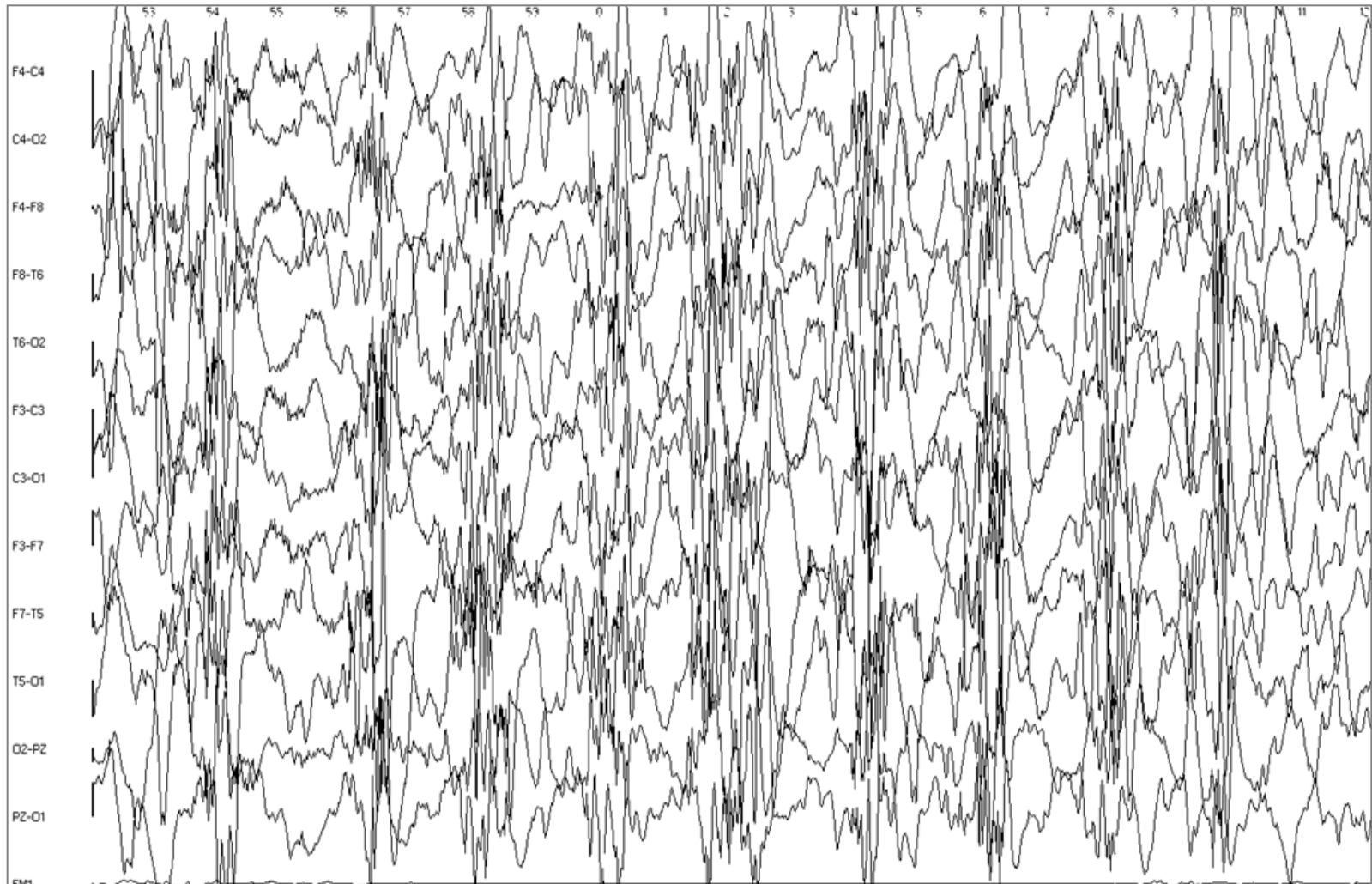


Man... Loris 2 ans ½

SVP

Hypsarythmie – sommeil

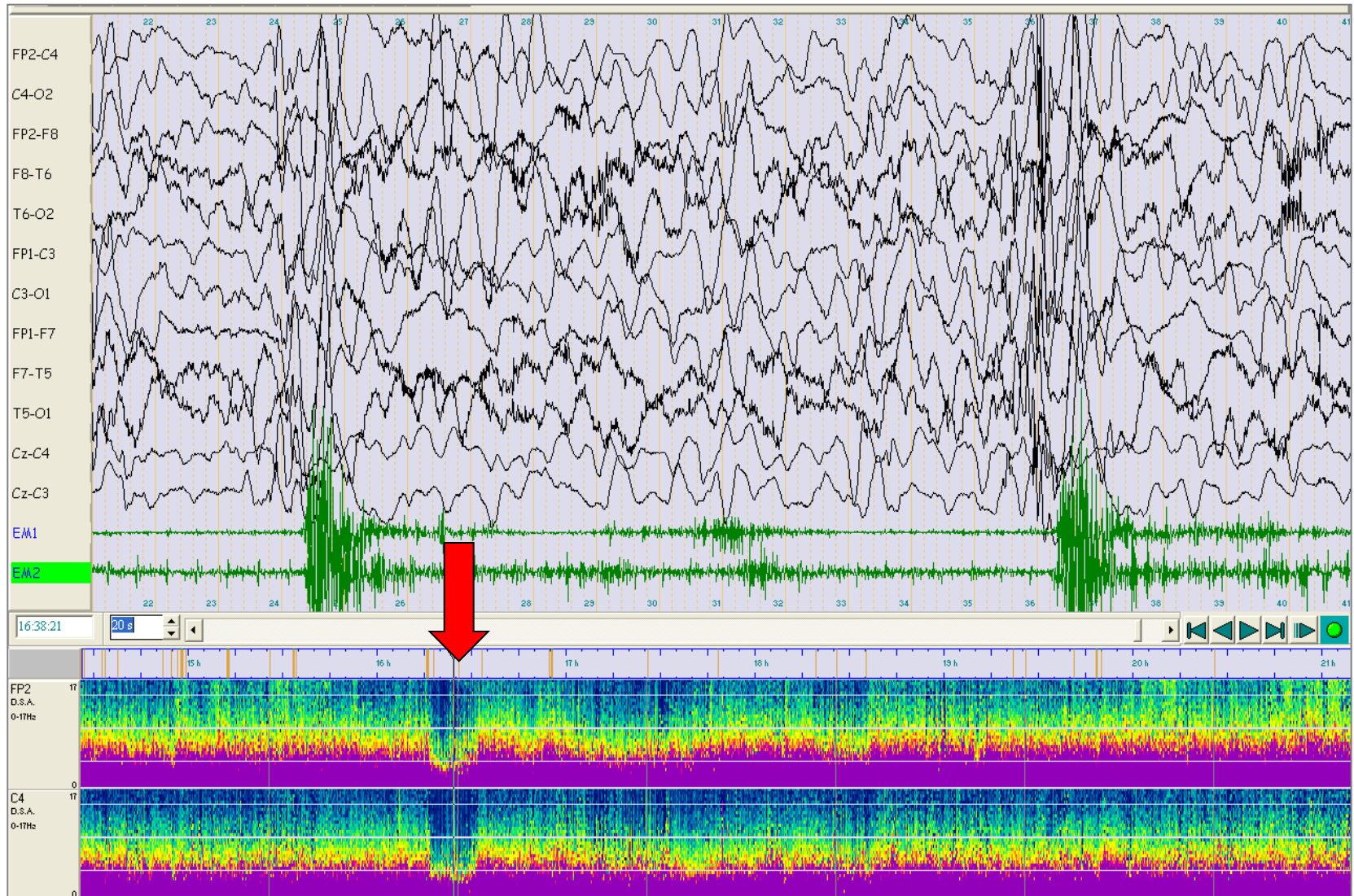
aspect fractionné



Man... Loris 2 ans ½

SVP

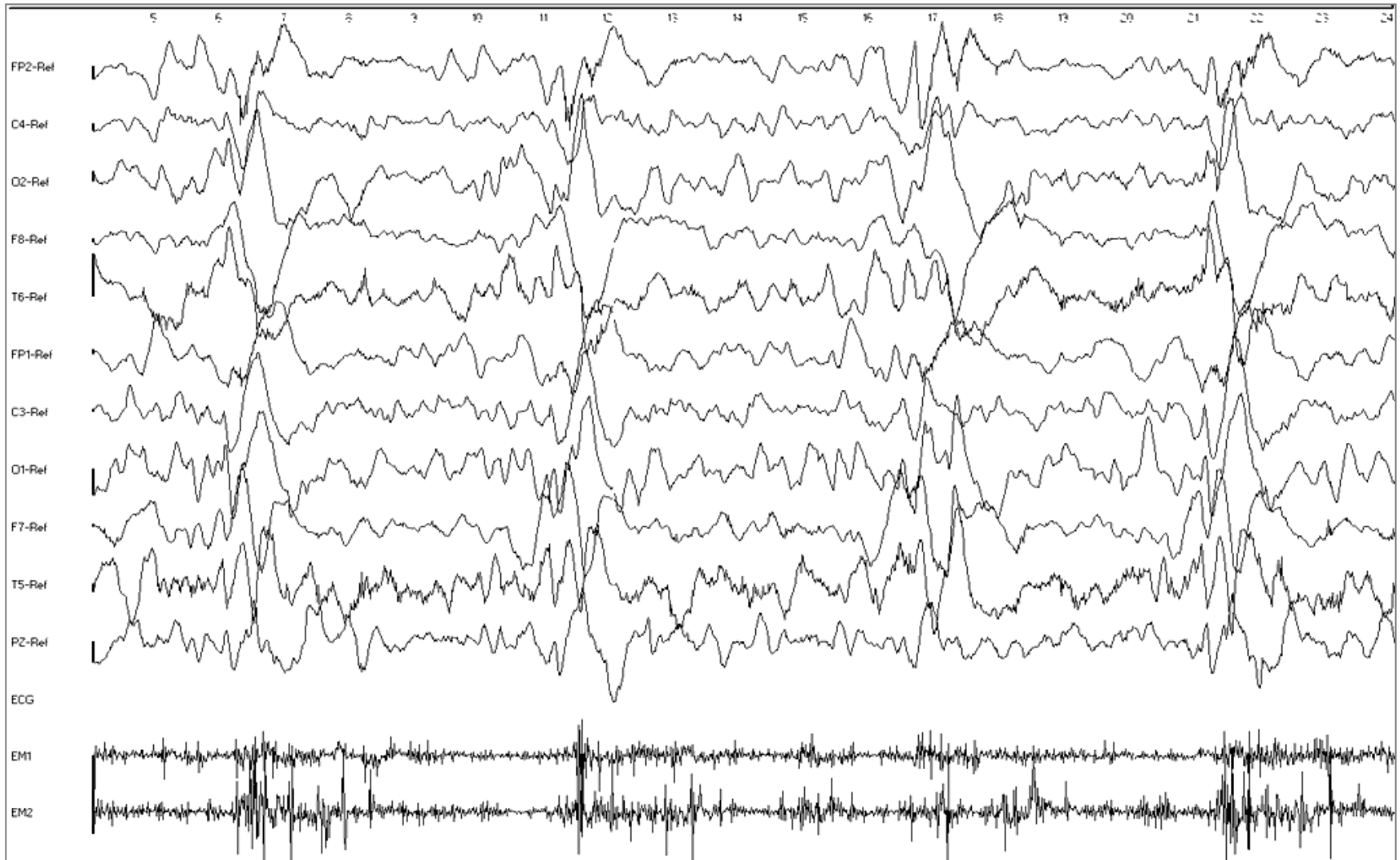
Spasmes symptomatiques (maladie de Tay-Sachs)



Cat... Fleur 15 mois

Evolution des spasmes
au cours d'une salve

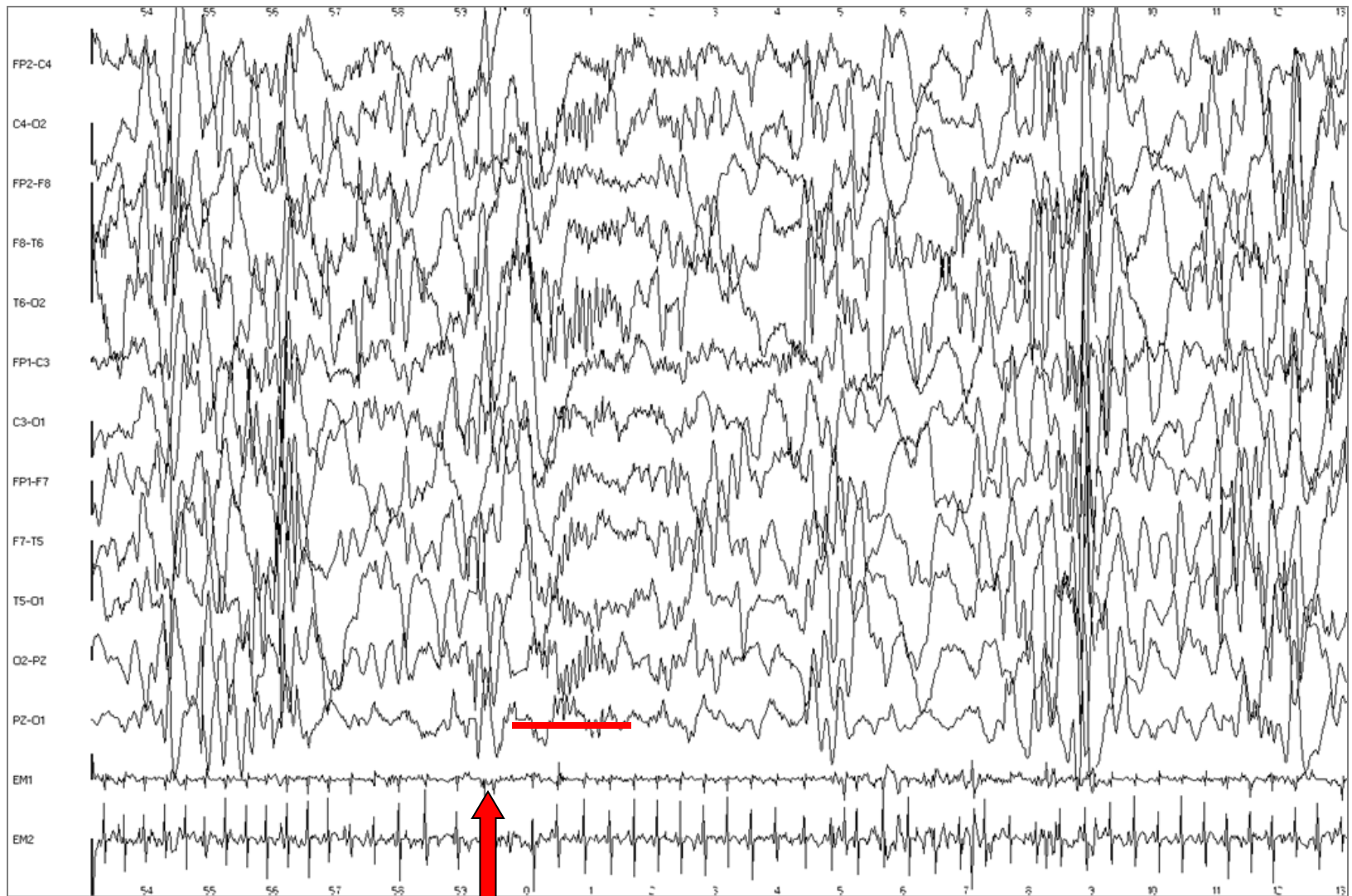
Spasmes symptomatiques (après encéphalite herpétique)



Ban... Mike 1 an

SVP

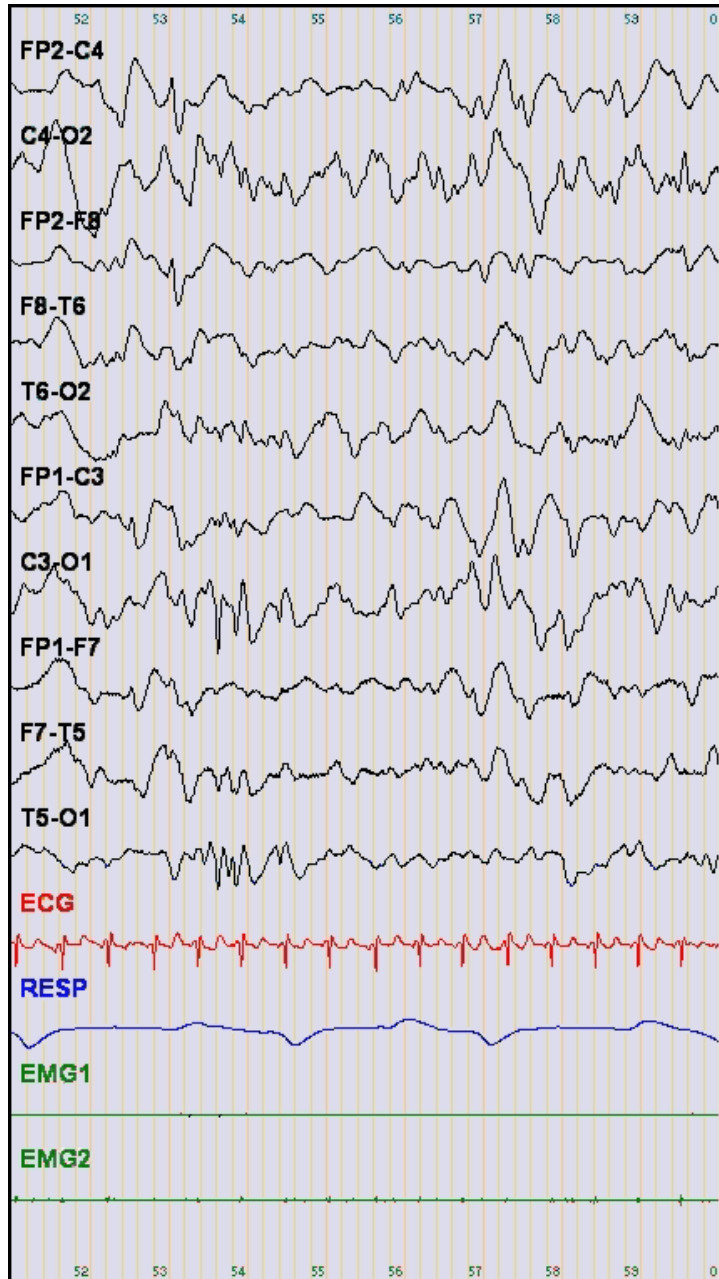
Spasmes symptomatiques (pachygyrie)



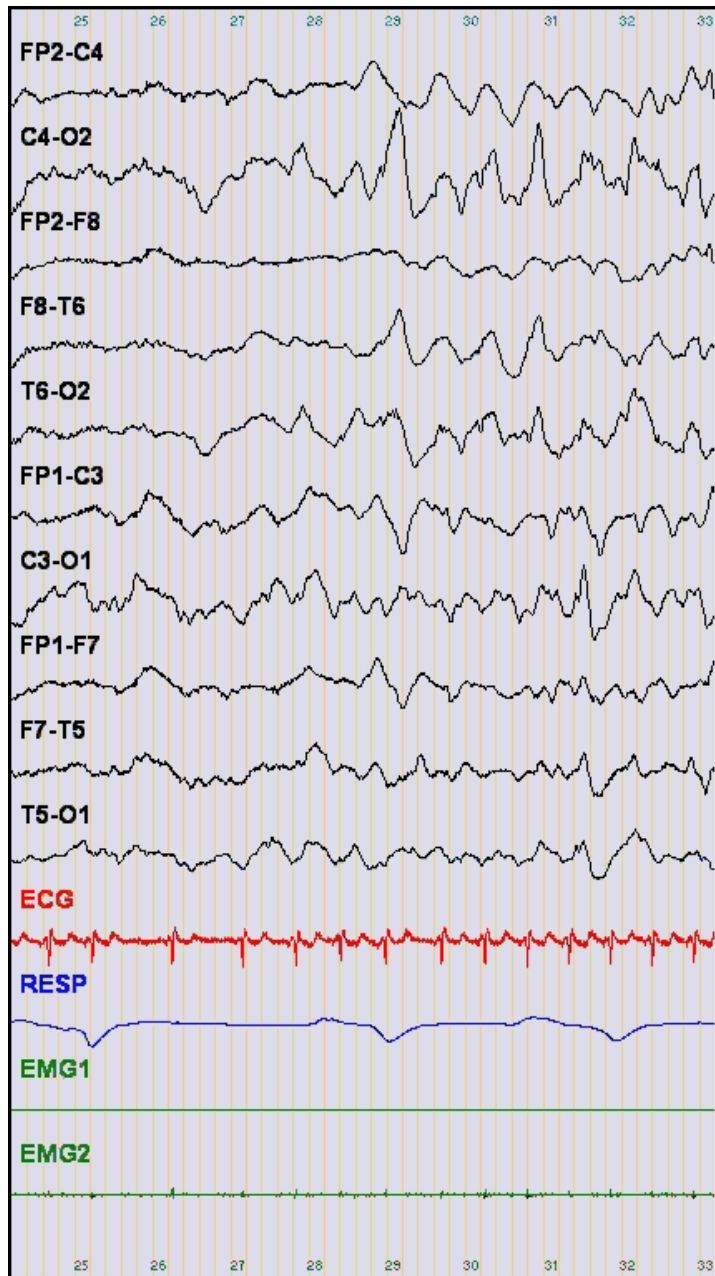
LER..Maeva 6 m

SVP

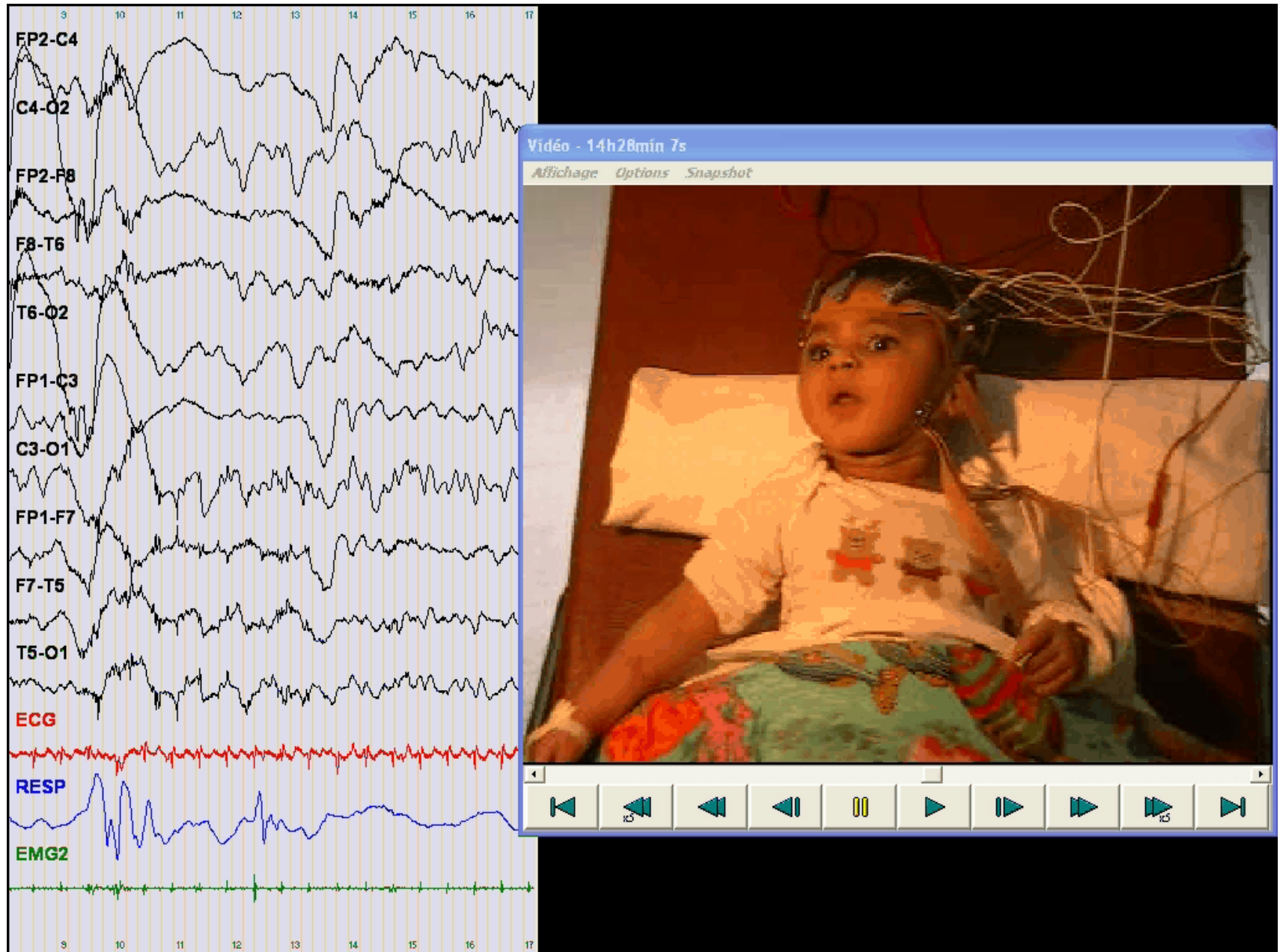
Salve de spasmes au réveil



Salve de spasmes au réveil



Salve de spasmes au réveil



Crises et réveil

- Les crises motrices des EPCT
- Les spasmes épileptiques dans le syndrome de West
- Chez l'adolescent
 - Les myoclonies liées au réveil dans l'Epilepsie Myoclonique Juvénile
 - Le grand Mal du Réveil (EGI)

Epilepsie Myoclonique Juvénile

- Janz and Christian, 1957
- Fréquent (5-10% des epilepsies)
- Début entre 8 et 26 ans
- F>M
- Le plus souvent diagnostic lors d'une première CGTC qui est précédée de secousses myocloniques depuis plusieurs mois
- Facteurs déclenchants:
 - Privation de sommeil
 - Abus d'alcool
 - Stress, fatigue, règles
 - « Soft drugs », sevrage drogues, médicaments psychotropes

Epilepsie Myoclonique Juvénile

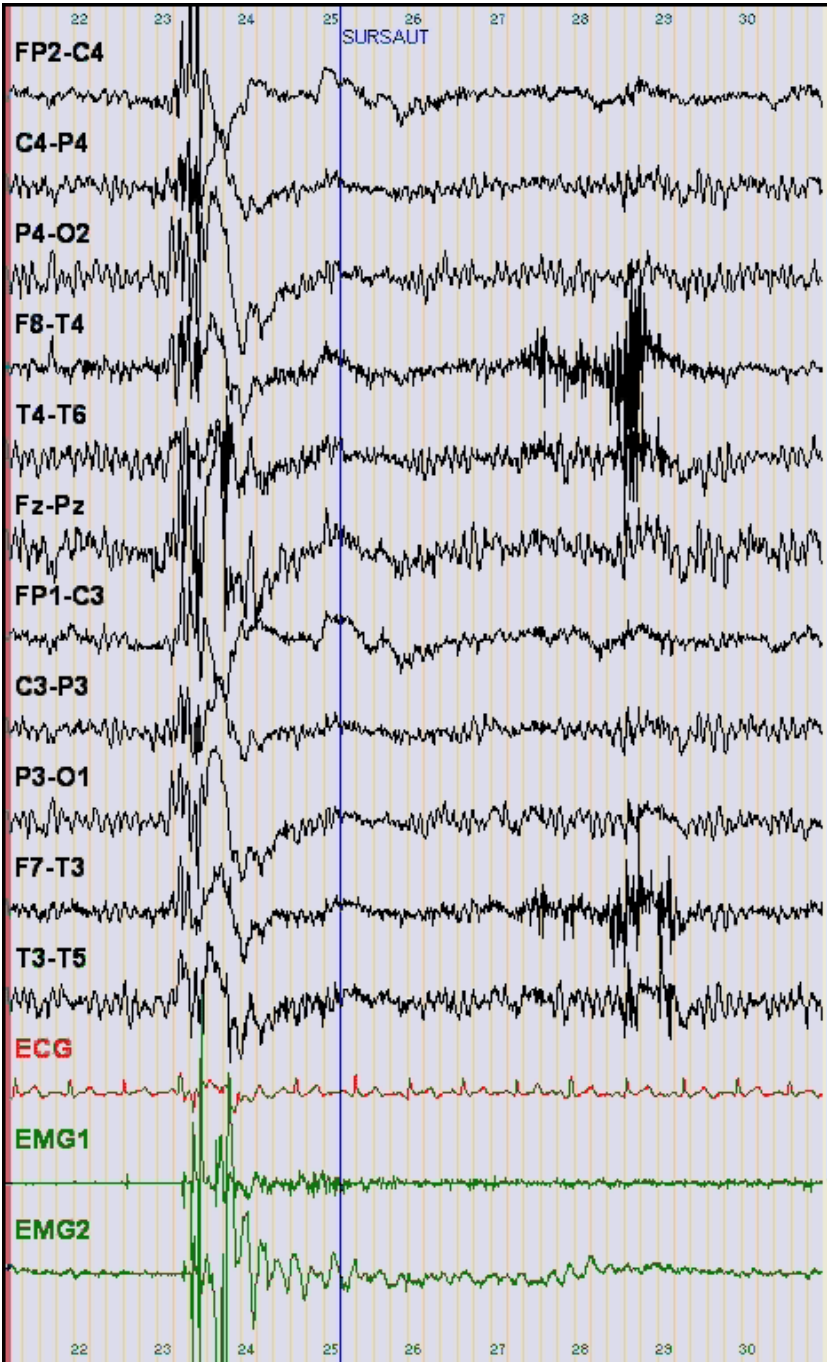
- Diagnostic souvent retardé (myoclonies interprétées comme maladresse)
- Crises:
 - **Secousses myocloniques**, en particulier au réveil, prédominant au niveau des membres supérieurs (intensité variable, chutes possibles)
 - **Crises généralisées tonico-cloniques** chez 80-95% des patients, mais peu fréquentes
 - **Absences typiques** chez 10-33% des patients
 - Myoclonies réflexes periorales

Epilepsie Myoclonique Juvénile

- EEG :
 - Intercritique :
 - Activité de fond normal dans la veille et dans le sommeil
 - Bouffées de polypointe-ondes généralisées mais anomalies focales possibles (retard du diagnostic!)
 - Photosensibilité chez 30-48% des patients
 - Critique :
 - EEG polygraphique avec vidéo simultanée après le réveil provoqué
 - Bouffées de pointes (5-20) à 12-16 Hz d'amplitude croissante prédominant sur les régions frontales

Epilepsie Myoclonique Juvénile

- Diagnostic différentiel
 - Epilepsies myocloniques progressives (Lafora, Unverricht-Lundborg)
- Traitement:
 - « hygiène de vie » (sommeil, médicaments, café, alcool)
 - Sensitivité pharmacologique particulière : VPA
 - Aggravation sous CBZ or VBG (risque d'un état de mal myoclonique)
 - Rechute fréquente à l'arrêt du traitement!
- Pronostic:
 - Affection à vie (« épilepsie bénigne »)
 - Bon pronostic (80-90% des patients crises complètement contrôlées)

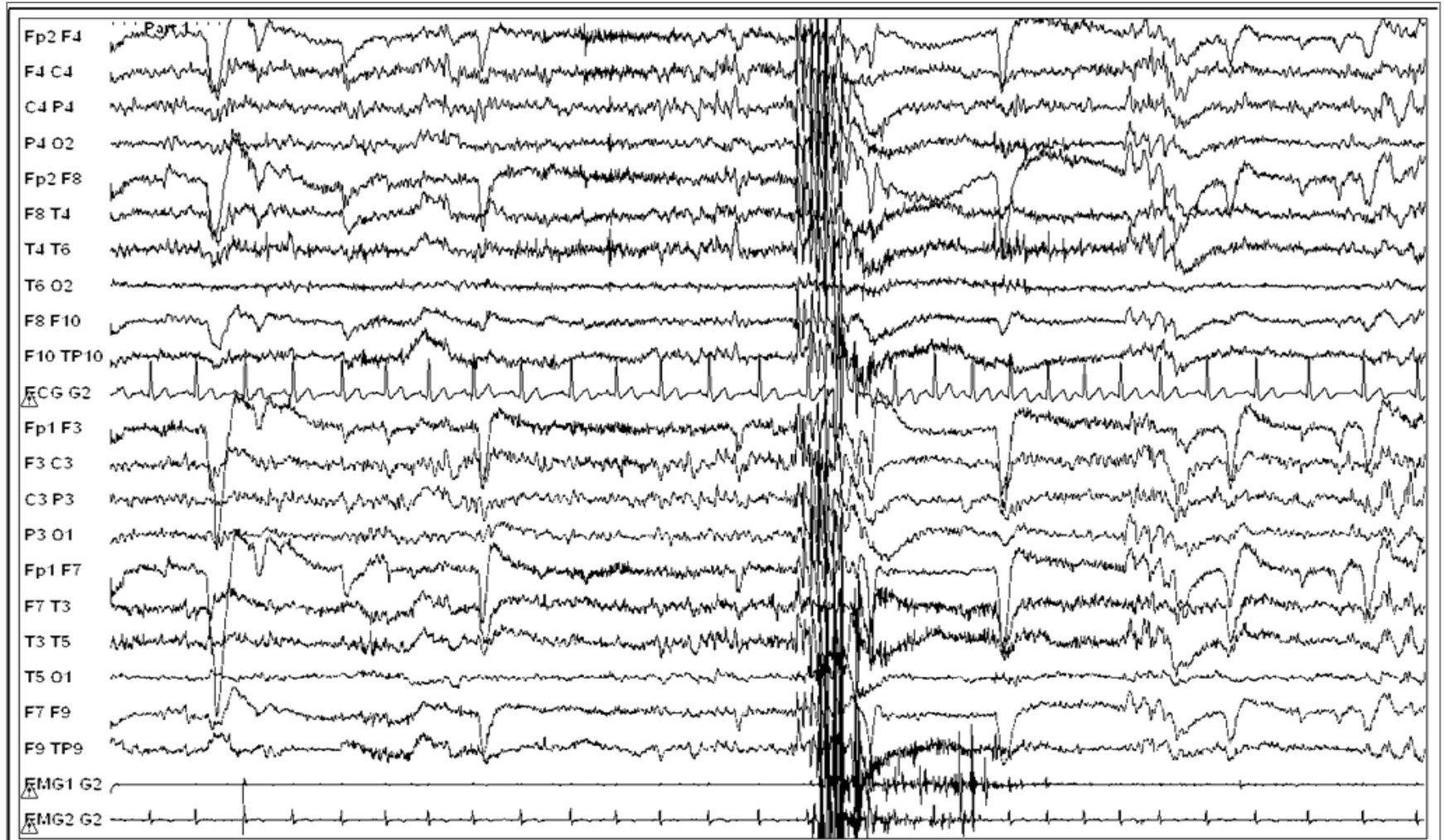


Vidéo - 10h53min 21s

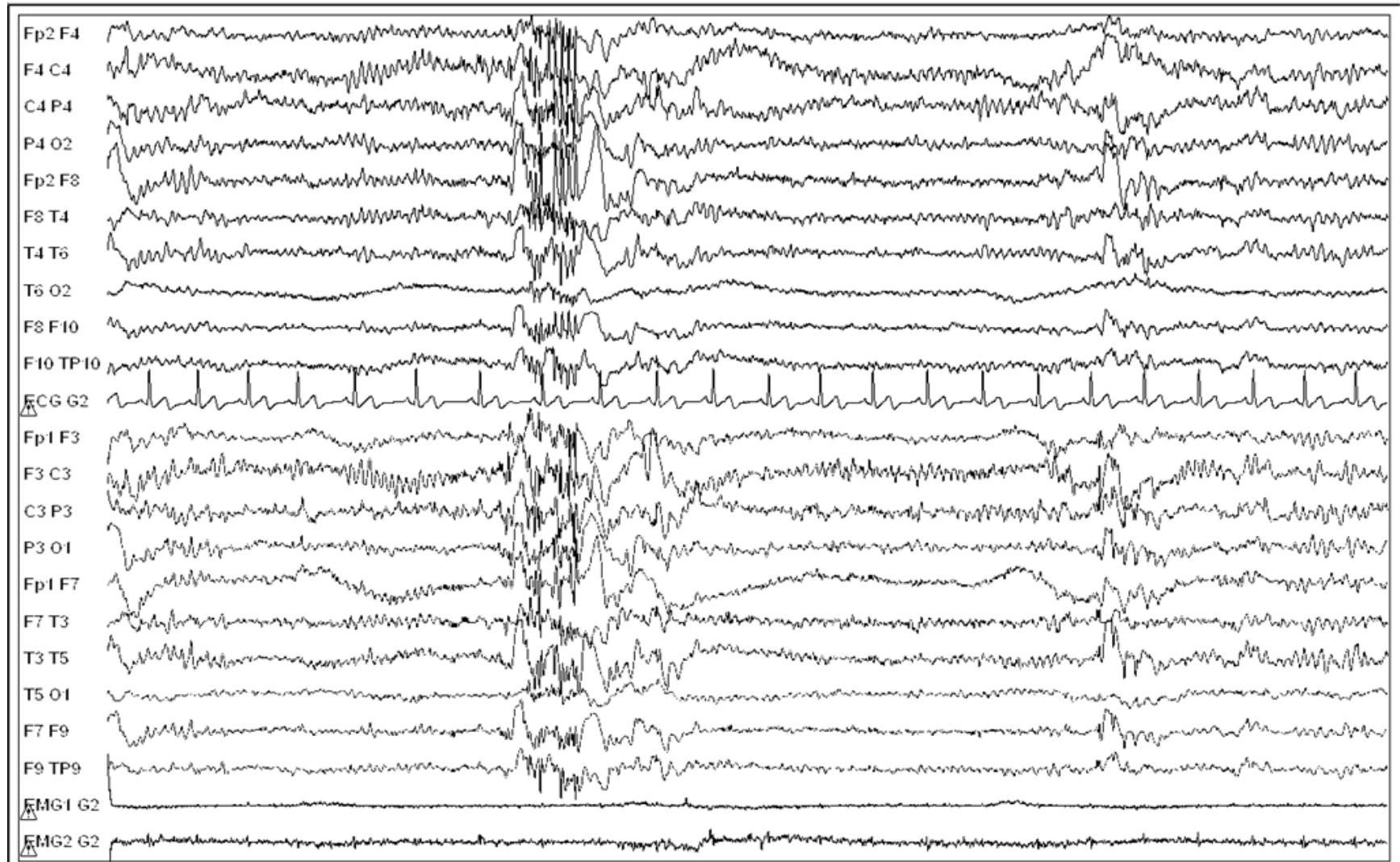
Affichage Options Snapshot

The video player shows a woman with long brown hair wearing an EEG cap with numerous electrodes. She is sitting at a table in a laboratory setting. The video player interface includes a progress bar and a control bar with buttons for play, stop, and other functions.

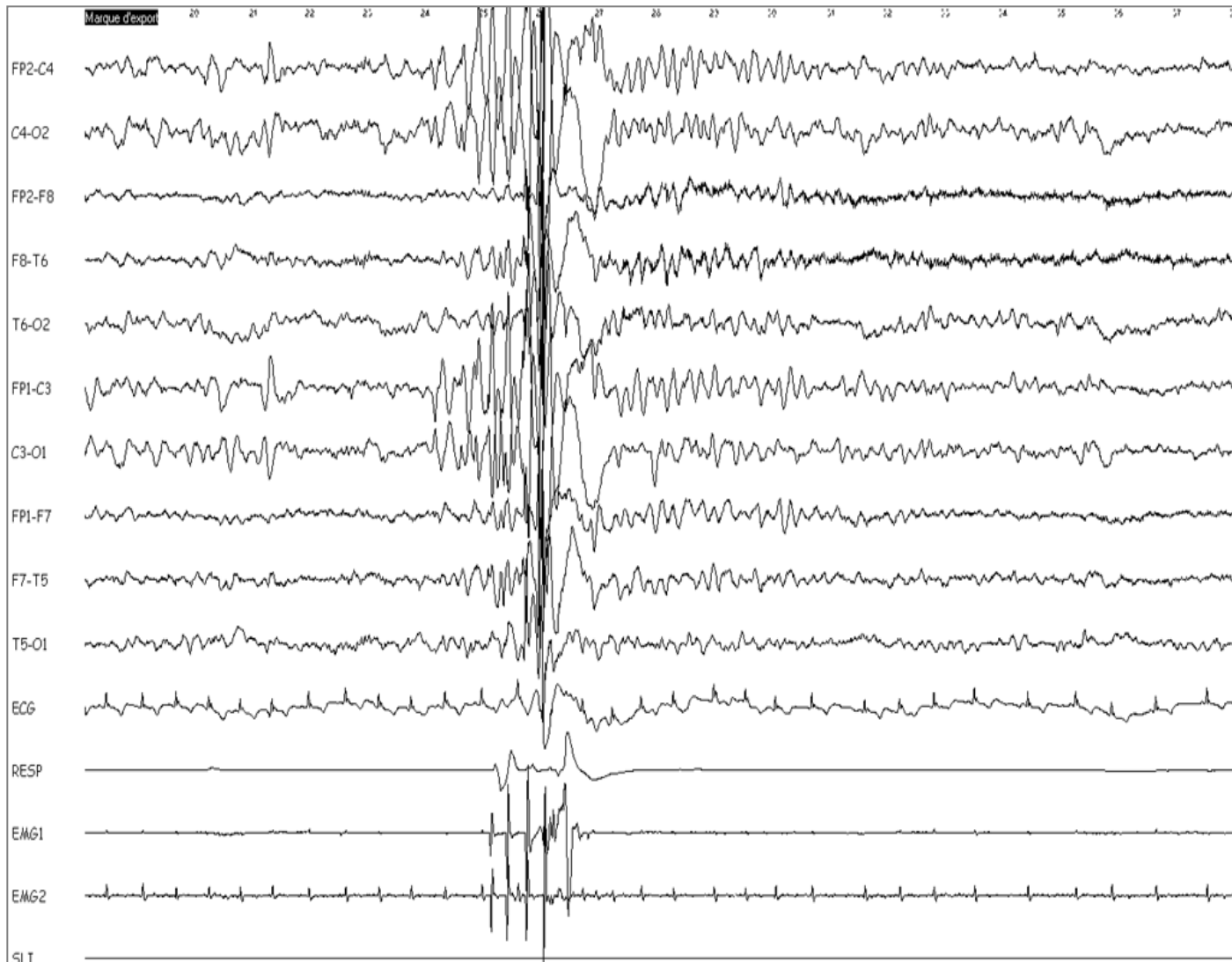
Epilepsie Myoclonique Juvénile



Epilepsie Myoclonique Juvénile



Epilepsie Myoclonique Juvénile



Hau... Alexandra 8 ans

NEM

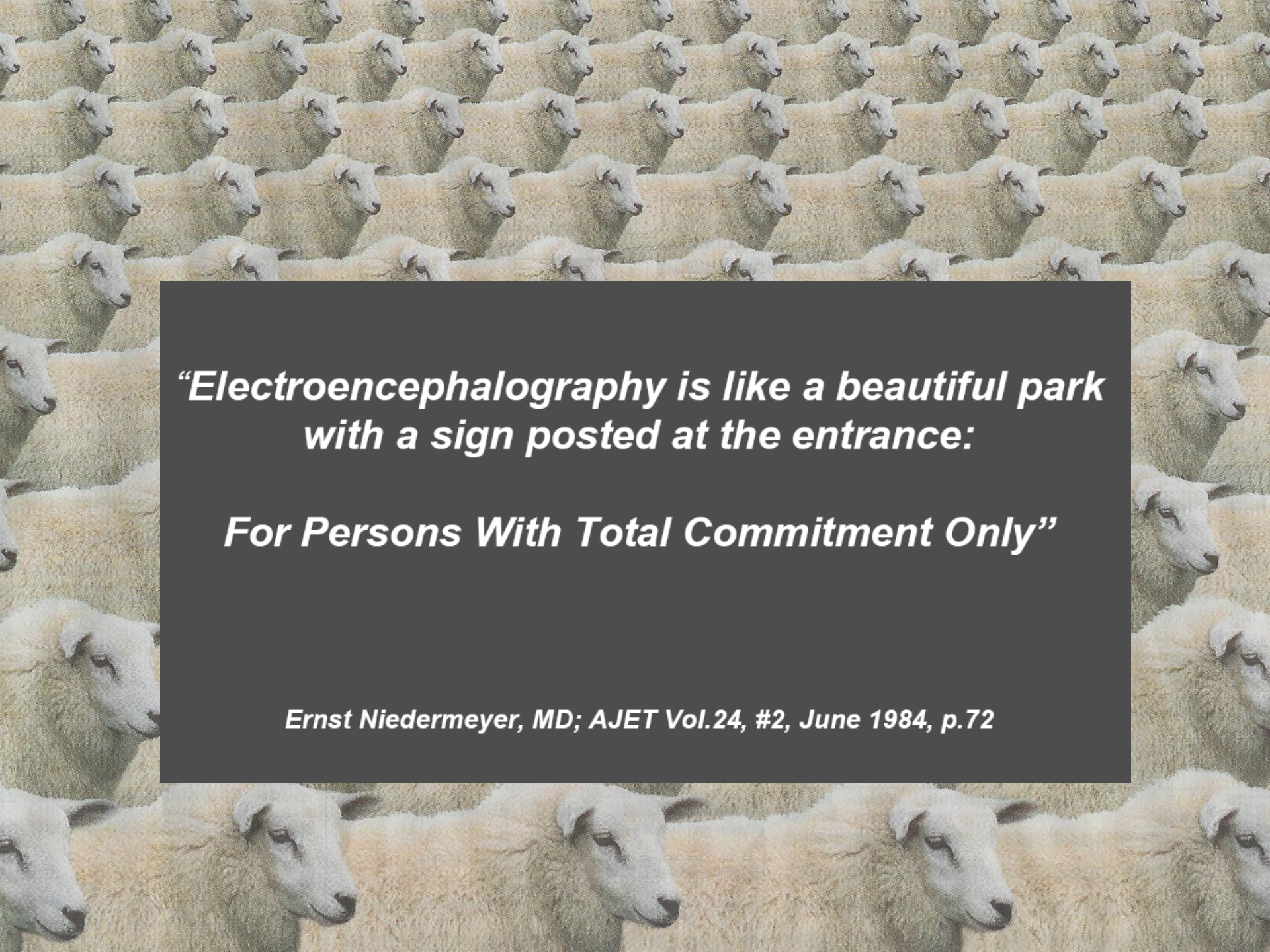
Quelques exemples

- Les anomalies focales des EPCT
- La désorganisation du sommeil dans le syndrome des POCS
- Les crises frontales liées au sommeil
- Les crises liées à l'endormissement, au sommeil ou au réveil
- **L'association de manifestations épileptiques ou non dans le sommeil**

En conclusion

- Malgré le développement des techniques d'imagerie neurologiques, l'EEG reste le **premier examen** et le **plus utile** pour la prise en charge des crises épileptiques chez l'enfant.
- Les avancées technologiques et l'informatisation ont **renforcé cet outil** depuis 10 ans.





***“Electroencephalography is like a beautiful park
with a sign posted at the entrance:***

For Persons With Total Commitment Only”

Ernst Niedermeyer, MD; AJET Vol.24, #2, June 1984, p.72