

Caractéristiques cliniques de l'épilepsie du lobe frontal chez l'enfant à Alger

Abdellaoui Walid, Sadibelouiz Mustapha, Ait-Kaci-Ahmed Mahmoud
EHS Ait Idir, Laboratoire d'EEG, Service de Neurologie

Abstract

The aim of our study was to describe the clinical features of childhood-onset Frontal Lobe Epilepsy FLE. 29 patients were identified with FLE. The patients had childhood-onset FLE before age 15 years. They have been observed between January 2012 and December 2013. The age at seizure onset, onset seizure type, antecedent (illness or event) before the onset of FLE, semiology and EEG recordings were studied. The results suggest that semiology with rapidly progress to GTCS is more frequent compared to predominant positive motor symptoms in Algiers childhood-onset FLE.

Keywords: frontal lobe epilepsy, childhood, clinical features.

Résumé

L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques cliniques de l'Épilepsie du Lobe Frontal (ELF) de l'enfant. 29 patients ont été identifiés avec ELF. Les patients avaient eu une ELF avant l'âge de 15 ans, observés entre janvier 2012 et décembre 2013. L'âge de début des crises, le type de crise, les antécédents (maladies ou événements) avant le début de de l'ELF, sémiologie des crises et l'EEG (électroencéphalographie) ont été étudiés.

Le résultat suggère que la sémiologie avec progression rapide vers une crise tonico-clonique généralisée, est plus fréquente comparée aux symptômes moteurs positifs chez des enfants algérois avec épilepsie du lobe frontal.

Mots clés : épilepsie du lobe frontal, l'enfance, caractéristiques cliniques.

Introduction

La sémiologie de l'épilepsie du lobe frontal (ELF) décrite chez l'adulte est variée et dépend du foyer initial dans le lobe frontal. Certains auteurs rapportent des différences de sémiologie des crises chez l'enfant. Les caractéristiques de l'épilepsie du lobe frontal (ELF) sont liées à celles de la maturation fonctionnelle cérébrale. Les épilepsies frontales (ELF) ont un pic d'apparition après 2 ans comme s'il fallait un certain degré d'activité corticale pour que les crises deviennent parlantes, même en présence d'une lésion épileptogène, constituée bien avant la naissance. La sémiologie des crises frontales s'enrichit avec l'âge, les crises frontales ayant une sémiologie plus fruste chez le jeune enfant que chez l'enfant plus âgé ; même chez ce dernier, on peut observer des crises comportementales très frustes, issues des régions antérieures du lobe frontal, qui sont bien difficiles à identifier.

Une épilepsie partielle frontale peut s'associer transitoirement à une épilepsie généralisée avant l'âge de 10 ans et les signes focaux peuvent être masqués par des signes généralisés, qui prennent le devant de la scène.

Une marche jacksonienne ou de phénomènes moteurs cloniques très localisés, évoque une participation rolandique. Des clonies bucco-linguo-faciales avec aphémie, indiquent l'implication de la partie toute inférieure de la zone motrice (opercule rolandique). Une aversion, responsable d'une position similaire à un réflexe postural tonique du cou parfois accompagné d'une vocalisation, suggère une participation de l'aire motrice supplémentaire de la face interne du lobe frontal. Une déviation conjuguée saccadée de la tête et des yeux indique plutôt l'implication de la convexité du lobe frontal contralatéral. Lorsque la perte de connaissance est immédiate et précède la déviation de la tête et des yeux, une implication de la frontale polaire doit être suspectée. Lorsque la décharge concerne la convexité frontale moyenne (aire 8), le patient est, en général conscient, pendant la déviation oculaire. L'EEG critique met typiquement en évidence une activité rapide et peu ample, responsable d'un aplatissement diffus bien localisé.

1. Caractéristiques générales des crises du lobe frontal

L'étude des crises du lobe frontal et de leurs corrélations anatomo-cliniques au cours d'enregistrements simultanés par vidéo-EEG, a permis de dégager des caractères généraux à ces crises :

- survenue volontiers pendant le sommeil ;
- crises survenant de façon (explosive) avec début et fin très brutaux avec peu de confusion postcritique ;
- crises en séries, de brève durée, très fréquentes ;
- modifications posturales focales ou/et asymétriques ;
- automatismes « violents » avec forte gesticulation.

Des manifestations émotionnelles peuvent également s'observer dans certaines formes de crises frontales. Cependant, les manifestations motrices en dominent la sémiologie.

2. Sémiologies analytiques des crises frontales

Différents symptômes peuvent s'observer dans les crises frontales. Les manifestations subjectives rapportées, en particulier sous forme d'aura, sont plus rares que dans les crises

temporales. L'un des aspects les plus déroutants consiste en la présence de manifestations automatiques et gestuelles, de plus en plus décrites dans ce contexte, s'observant, surtout, dans les crises préfrontales.

2.1 Sémiologie subjective

- **Manifestations sensorielles**
 - impressions céphaliques vagues, oppression thoracique
 - visuels exceptionnels (vision brouillée, hallucinations exceptionnellement)
- **Symptômes dysautonomiques**
 - striction abdominale ou thoracique,
 - palpitations, urination, chaleur, frisson
- **Symptômes émotionnels** : peur, terreur, sensation de mort imminente
- **Symptômes cognitifs** : pensée forcée, impression de pensée brouillée.

2.2 Sémiologie objective

- **Dysautonomique** : tachycardie, modifications respiratoires, pâleur, rubéfaction, urination
- **Somatomotrice** :
 - signes moteurs localisés (toniques, cloniques)
 - modifications posturales localisées ou plus diffuses
 - ispi ou contraversion des yeux, de la tête et parfois du tronc
- **Orale ou verbale** :
 - arrêt du langage
 - vocalisations simples (grognement, cri) ou plus complexes (mots, sons complexes)
- **Comportements moteurs complexes et automatismes** :
 - brefs, répétitifs
 - parfois simples (taper du pied, des doigts, croiser/décroiser les jambes, balancement d'avant en arrière, pédalage)
 - automatismes gestuels complexes eupraxiques
 - automatismes gestuels « dyspraxiques », hyperkinétiques (agitation désordonnée)
- **Conscience** :
 - préservée (crises postérieures)
 - précocement altérée (crises préfrontales)

Il est généralement admis que les crises frontales sont des crises motrices, brèves de 20-50 secondes, le plus souvent bilatérales et asymétriques, fréquentes, avec une conscience souvent préservée. La phase postcritique est absente. Ces crises surviennent, le plus souvent, au sommeil (nocturnes), avec des séquences motrices déroutantes, mais stéréotypées, ainsi qu'une éclosion de comportements moteurs ou émotionnels archaïques.

Les crises hypermotrices comprennent : une motricité frénétique, explosive, intégrée (pédalages, ruades, activité sexuelle), non intégrée (anarchiques mais stéréotypées), des postures dystoniques (implication axiale et proximale), des mouvements bizarres mais stéréotypés, souvent associés à (une modification de la mimique faciale, peur, angoisse, agressivité, rage, vocalisations ou grognements, automatismes vocaux, modifications végétatives. Très souvent, la conscience est normale.

Les autres manifestations ictales comprennent : des auras, pensée forcée, actes forcés, arrêt moteur ou comportemental (staring), absences frontales avec décharges de point-ondes à 3 Hz à l'électroencéphalographie, version oculo-céphalique ipsi ou contralatérale, dystonie axiale des membres supérieurs symétriques ou non, rictus facial, bouche en chapeau de gendarme, stéréotypies motrices ou comportementales, crises somato-inhibitrices, urination, chutes, généralisation tonico-clonique.

Les conséquences neuropsychologiques de l'épilepsie du lobe frontal (ELF) ne sont pas aussi bien caractérisées comme celles de l'épilepsie du lobe temporal. De nouvelles avancées en matière d'évaluation comportementale et de techniques d'imagerie, ont commencé à élucider les séquelles cognitives, comportementales et émotionnelles, de ces affections, chez les enfants.

La neuropsychologie de l'épilepsie du lobe frontal (ELF) n'est pas bien définie. L'énorme diversité fonctionnelle des lobes frontaux explique en partie ce manque de clarté.

Les lobes frontaux représentent environ un tiers du cortex et régulent divers fonctions : le langage, contrôle moteur, planification et programmation motrice, contrôle oculomoteur, résolution des problèmes et raisonnement, régulation sociale, régulation de la motivation, régulation affective. De plus, les lobes frontaux ont des associations indirectes avec les bases sensorielles, motrices et autres réseaux cérébraux fonctionnels. Les perturbations épileptiques peuvent avoir des présentations variées, en fonction des réseaux et des connexions concernées. Sur le plan cognitif, les difficultés accompagnant l'EFL, ont été de plus en plus reconnues.

Les enfants avec ELF étaient plus susceptibles d'avoir un QI bas, même après avoir exclu une déficience intellectuelle franche. Tandis que l'autisme n'est pas une conséquence directe de l'ELF. Luton et al. (2010) ont constaté que les problèmes cognitifs étaient présents chez les enfants avec un début plus précoces des crises. Ceci implique à son tour que le début de l'apparition de l'ELF modifie le cours du développement du cerveau. Braakman et al. (2012) ont observé dans l'étude neuropsychologique complète de 71 enfants atteints de d'ELF cryptogénique, que l'épilepsie liée à des variables telles que la durée, la fréquence des crises et l'âge d'apparition, avait relativement peu de relation avec les difficultés neuropsychologiques observées.

D'autres fonctions cognitives peuvent être plus directement touchées par l'ELF. La fonction exécutive (capacité d'initier des réponses volontaires, de planifier, de décider et de surveiller les performances) est considérée comme l'une des plus fréquentes altérations cognitives. Longo (2013), a constaté que les difficultés avec la formation de concepts, étaient uniquement liées à l'ELF, tandis que d'autres problèmes, tels que l'attention et les troubles de la mémoire de travail, étaient présents dans tous les groupes de patients. Johnson-Markve (2011) a trouvé que les patients avec ELF avaient plus de difficulté avec une tâche de rappel sélectif, nécessitant une stratégie claire, en plus des processus de rappel, plus élémentaires. Ainsi, les tâches de mémoire se concentrent sur la stratégie d'acquisition et la différenciation de problèmes de mémoire temporeux par rapport aux problèmes frontaux.

Les troubles de l'attention et la vitesse de traitement des difficultés, peuvent être rencontrées dans l'ELF. Les enfants avec lésions antérieures ou droites de l'ELF semblaient avoir plus de difficultés avec ces tâches, par rapport aux patients avec épilepsie du lobe temporal. Même

après prise en compte des capacités cognitives générales, de l'attention et de la mémoire de travail, ils peuvent représenter d'autres types importants de difficultés cognitives, dans l'ELF.

Giovagnoli (2011) a examiné un aspect du raisonnement social, connu sous le nom de « theory of mind ». Cet aspect nécessite qu'un individu soit capable de voir le monde, à travers une autre perspective. Par exemple, la perspective sociale d'évaluer une scène, pour identifier ce qui est un comportement approprié ou un comportement inapproprié, oblige les individus à réagir à partir des informations cognitives. Fait intéressant, les patients atteints d'ELF ont démontré des difficultés subtiles sur ces tâches. Cette difficulté était liée à la durée de l'épilepsie, chez ces patients.

Bien que les troubles de l'humeur aient longtemps été reconnus chez les patients atteints d'épilepsie, les troubles du comportement ont été identifiés comme plus fréquents, chez les enfants atteints d'ELF.

D'un point de vue neurologique, il convient de noter le fait que, si ces troubles étaient fréquents, ils n'étaient pas fortement liés à des facteurs d'épilepsie, tels que la durée.

Tang et al. (2012) ont constaté que, comparés à un groupe présentant l'épilepsie généralisée, les patients avec ELF éprouvé plus d'anxiété, cette anxiété était liée à différents facteurs d'épilepsie, notamment la fréquence des crises et le nombre d'anticonvulsivants utilisés. Cependant, il reste beaucoup de questions à résoudre, sur le développement et le maintien des troubles de l'humeur, chez les patients atteints d'ELF.

Les comportements inhabituels ne sont pas rares dans l'ELF et peuvent rendre le diagnostic différentiel assez difficile. Par exemple, la majorité des automatismes dans l'ELF se manifestent pendant l'état critique, par des stéréotypies : mâcher claquer les lèvres, applaudir, serre la main. Cependant, moins communément, des mouvements complexes peuvent être vus. D'autres exemples, moins communs, incluent le chant ictal, le rire sans joie, la palilalie, l'écholalie.

Les manifestations comportementales d'ELF peuvent être assez variées et complexes. Les déclencheurs de crises d'ELF peuvent également être assez complexes.

Par exemple, l'épilepsie alimentaire a été rapportée par Patel, qui a décrit un cas où les crises de l'ELF ont été provoquées par des mouvements de mastication, ce qui suggère l'implication du système olfactif et gustatif.

En dehors du comportement ictal et du comportement interictal, on peut observer des obsessions et des compulsions, des troubles de la personnalité, de la dépression et des troubles d'hyperactivité, avec déficit de l'attention.

L'implication des troubles frontaux dans l'ELF peut entraîner un dysfonctionnement comportemental accru. L'hyperactivité avec déficit de l'attention (TDAH) peut être plus fréquente chez les enfants atteints d'ELF. Zhang (2014) a noté que près de 59%, des enfants répondaient aux critères diagnostiques de TDAH. L'auteur a émis l'hypothèse, que ces troubles de comportement, peuvent être liées à l'épilepsie elle-même.

Le sommeil est également une construction neurocomportementale complexe, qui peut être perturbée, dans certaines formes d'épilepsie. Par exemple, l'épilepsie du lobe frontal nocturne est une forme spécifique de l'ELF, pouvant poser un problème diagnostique avec les

parasomnies, qui ont tendance à fournir un EEG normal. L'épilepsie frontale nocturne entraîne des manifestations stéréotypiques, survenant plusieurs fois par nuit et durant environ 90 secondes, ainsi qu'une énurésie nocturne et des coups de pied. Les parasomnies non épileptiques ont tendance à survenir une fois par nuit, durant les stades profonds du sommeil non REM et qui peuvent durer jusqu'à 30 minutes. Leur âge d'apparition est généralement avant 10 ans.

Au cours des dernières décennies, l'expansion rapide de la neuro imagerie a conduit à une meilleure compréhension de la neuropsychologie. Du point de vue structurel, l'évolution des techniques volumétriques a permis de quantifier des régions particulières du cerveau chez les enfants atteints d'ELF. Un des domaines de recherche les plus actifs pour ce type de travail a compris la relation entre le volume du lobe frontal et les troubles exécutifs et comportementaux, qui sont de plus en plus reconnu dans l'épilepsie myoclonique juvénile.

Pulsipher (2009) a démontré qu'il y a une corrélation entre la substance grise du lobe frontal et le volume thalamique, impliquant ainsi cette boucle fronto-sous-corticale, dans le dysfonctionnement comportemental de ces patients. Cependant, une tentative de reproduire ces résultats, dans un échantillon indépendant, était suivi d'un échec, car Roebing (2009) n'a pas trouvé de différences volumétriques, dans l'épilepsie myoclonique juvénile.

3. Méthode

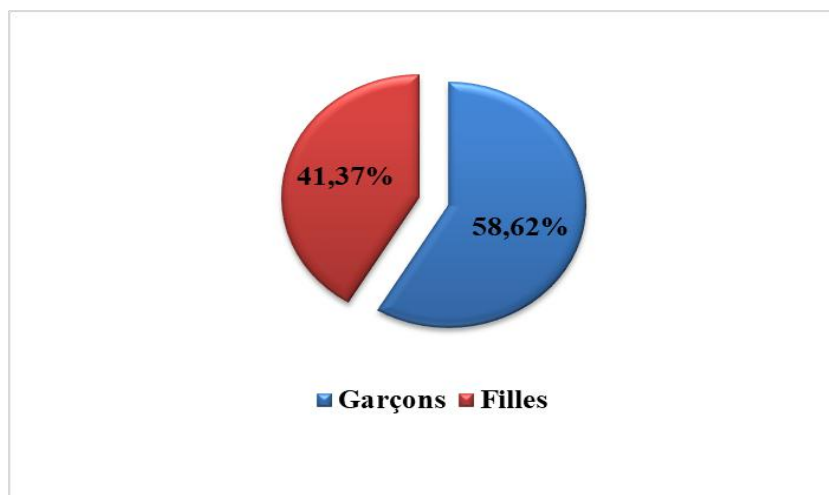
Nous avons identifié, prospectivement, 29 patients avec épilepsie du lobe frontal (ELF) avant l'âge de 15 ans, recensés en 2012-2013. L'âge de début des crises, les antécédents pathologiques, le type de crise, leur sémiologie, l'examen neurologique et l'EEG (électroencéphalographie) ont été étudiés.

4. Résultats

29 patients ont été sélectionnés, 17 garçons (58,62%) et 12 filles (41,37%) (Figure1). L'âge d'apparition des crises étant variable de 17 mois à 14 ans. Dans les antécédents pathologiques nous avons noté un retard de développement psychomoteur chez 3 enfants âgés respectivement de 17 mois, 2 ans, 3 ans. Une souffrance néonatale a été notée chez un enfant âgé de 17 mois et un retard mental a été retrouvé chez un cas âgé de 5 ans.

Tableau 1 : Répartition des patients en fonction du sexe

	Effectifs	%
Garçons	17	58.62%
Filles	12	41.37%
Total	29	100%



Sur le plan neurologique, nous avons observé une tétraparésie spastique, dans un cas et un syndrome cérébelleux statique, dans un autre.

Les patients ont été divisés en cinq groupes principaux selon leur sémiologie : Tableau 2.

Groupe 1 : composé de 5 patients (17,24%), âgés de 1 à 9 ans, atteints de crises motrices hémicloniques jacksoniennes.

Groupe 2 : composé de 5 patients (17,24%), âgés de 17 mois à 14 ans, présentant des crises toniques bilatérales asymétriques avec crises versives de la tête et des yeux avec augmentation du tonus postural.

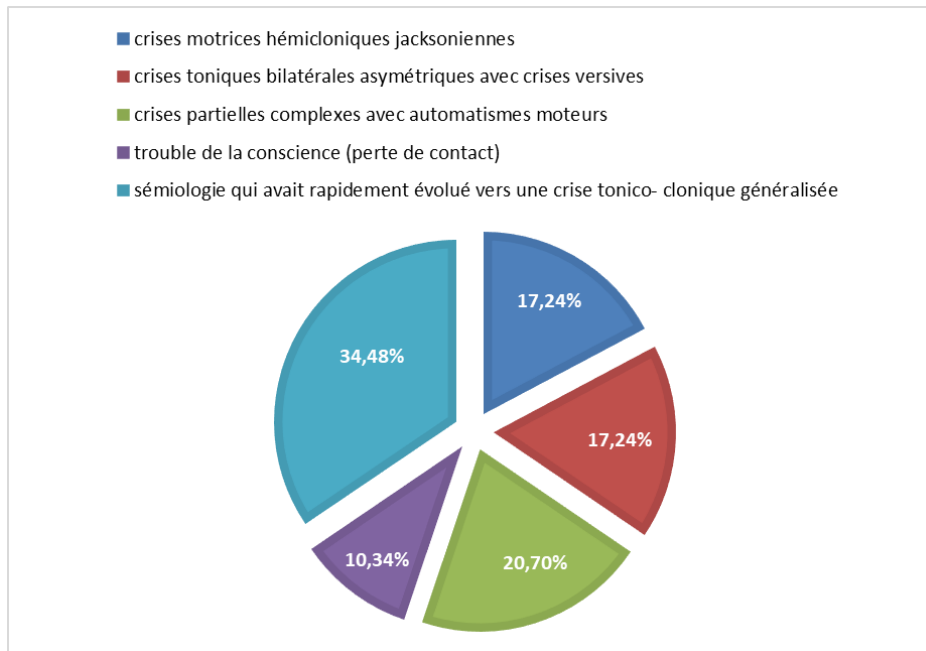
Groupe 3 : comprenait 6 patients (20,70 %), âgés de 3 à 12 ans, présentant des crises partielles complexes avec automatismes moteurs.

Groupe 4 : comprenait 3 patients (10,34%), âgés de 5 à 12 ans, présentant un bref trouble de la conscience (perte de contact).

Groupe 5 : comprenait 10 patients (34,48%), âgés de 6 à 14 ans présentant une sémiologie, qui avait rapidement évolué vers une crise tonico-clonique généralisée.

Tableau 2 : Sémiologie des crises dans l'épilepsie du lobe frontal chez l'enfant

	Effectifs	%
crises motrices hémicloniques jacksoniennes	5	17,24%
crises toniques bilatérales asymétriques avec crises versives	5	17,24%
crises partielles complexes avec automatismes moteurs	6	20,70%
trouble de la conscience (perte de contact)	3	10,34%
sémiologie qui avait rapidement évolué vers une crise tonico-clonique généralisée	10	34,48%
Total	29	100%



Sur le plan électrique EEG, nous avons enregistré des anomalies focales frontales chez 21 cas, et des anomalies focales frontales secondairement diffuses chez 8 cas. Des anomalies ictales et interictales focales frontales, telles qu'une activité focale à type de pointes ou ondes lentes, étaient présentes chez tous nos patients

Discussion

Les principaux domaines des lobes frontaux comprennent ; Les zones motrices primaires (gyrus précentral) ; zones sensorimotrices, la partie postérieure du gyrus frontal supérieur, lobule paracentral, gyrus frontal inférieur. Les zones motrices négatives sont représentées à l'arrière du gyrus frontal inférieur et dans le gyrus frontal supérieur mésial.

La sémiologie des crises du lobe frontal avec des symptômes moteurs principalement positifs peuvent être regroupés en :

1/ crises motrices jacksoniennes classiques et hémicloniques, qui sont les plus faciles à localiser.

La conscience est généralement préservée. Il peut y avoir une courte aura non spécifique ou parfois somatosensorielle.

2/ Crises partielles complexes avec automatismes se manifestant par des crises versives de la tête et des yeux, avec une prise posturale tonique du membre supérieur controlatéral à la décharge. Des automatismes moteurs peuvent se produire. La vocalisation au début de la crise est également courante. Ces crises peuvent survenir dans la région motrice supplémentaire antérieure et le cortex prémoteur latéral.

Les crises, qui surviennent à partir de la face antérieure polaire, cingulaire antérieure, régions operculaires-insulaires et orbito-frontales, peuvent se manifester par une aura expérientielle ou psychique et donc, celles-ci peuvent causer une confusion avec le lobe temporal. Il peut y avoir une aura comprenant des sensations épigastriques et hallucinations olfactives. Les manifestations végétatives sont courantes, par exemple une rougeur du visage ou pâleur, une tachycardie, une dilatation pupillaire et une incontinence urinaire. L'arrêt de la parole peut

être vu, particulièrement, dans les crises de l'hémisphère dominant. Les automatismes moteurs sont courants.

Les autres types de crises sont plus rares et comprennent des crises caractérisées par de brèves troubles de la conscience, principalement observées lors des crises frontales mésiales, fronto-polaires, ou orbito-frontales.

Il faut savoir que les décharges épileptiques peuvent se propager très rapidement, entre les hémisphères, entraînant une crise tonico-clonique généralisée.

Conclusion

83% des patients ne présentaient aucun antécédent. Dans les autres cas nous avons noté comme antécédents pathologiques : un retard de développement psychomoteur, une souffrance néonatale, et un retard mental. Notre étude suggère que la sémiologie avec propagation rapide vers une crise tonico-clonique généralisée est plus fréquente, comparée à la sémiologie motrice, dans le cadre de l'épilepsie du lobe frontal (ELF) chez l'enfant, à Alger. Il est à souligner que la sémiologie des crises du lobe frontal (ELF) comprend : des crises motrices hémicloniques jacksoniennes (17,24%), des crises toniques bilatérales asymétriques avec crises versives de la tête et des yeux avec augmentation du tonus postural (17,24%), des crises partielles complexes avec automatismes moteurs (20,70%), des crises sous forme d'un bref trouble de la conscience (perte de contact).

Il existe 10,34 % des crises avec une sémiologie évoluant rapidement vers une crise tonico-clonique généralisée (34,48%). Un examen neurologique anormal a été retrouvé dans 7% des cas, objectivant une tétraparésie spastique et un syndrome cérébelleux.

Sur le plan électroencéphalographie les anomalies focales frontales à type de pointes ou ondes lentes, sont prédominantes. Les anomalies électroencéphalographiques étaient focales chez 72,4% des patients, focales et secondairement diffuses chez 27,6% des patients.

Bibliographie

1. Chauvel P., Kliemann F., Vignal JP., Chodkiewicz JP., Talairach J., Bancaud J. (1995). The clinical signs and symptoms of frontal lobe seizures: Phenomenology and classification. *Adv Neurol.*, 66, 115-25.
2. Fogaras A, Janszky J, Faveret E, Pieper T, Tuxhorn I. (2001). A detailed analysis of frontal lobe seizure semiology in children younger than seven years. *Epilepsia*, 42, 80-5.
3. Hayman M, Shaffer IE, Chinvarun Y, Berlangieri SU, Berkovic SF. (1997). Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy: Demonstration of focal frontal onset and intrafamilial variation. *Neurology*, 49, 969-74.
4. Jobst BC, Siegel AM, Thadani VM, Roberts DW, Rhodes HC, Williamson PD. (2000). Intractable seizures of frontal lobe origin: Clinical characteristics, localizing signs and results of surgery. *Epilepsia*, 41, 1139-52.
5. Mosewich RK, So EL, O'Brien TJ, et al. (2000). Factors predictive of the outcome of frontal lobe epilepsy surgery. *Epilepsia*, 4, 843-9.
6. Resnick TJ. (1994). Seizures of frontal lobe origin: Clinical semiology. *Int Ped*, 9, 78-84.
7. Scheffer IE, Bhatia KP, Lopes-Cendes I, et al. (1995). Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy: A distinctive clinical disorder. *Brain*, 118(1), 61-73.

8. Vigeuano F, Fusco L. (1993). Hypnic tonic postural seizures in healthy children provide evidence for a partial epileptic syndrome of frontal lobe origin. *Epilepsia*, 34, 110-9.
9. Williamson, PD. (1995). Frontal lobe epilepsy: Some clinical characteristics. *Adv Neurol*, 66, 127-37.
10. Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, Novelly R, Mattson RH. (1985). Complex partial seizures of frontal lobe origin. *Ann. Neurol.*, 18, 497-504.