

Spasmes infantiles: Profil épidémiologique, clinique et paraclinique.

A. N'aitobrah, F. Harim , I. Chahid , A. Abkari

Service de Pédiatrie III, Unité de neurologie pédiatrique

Hôpital D'enfant Abdrrahim Harrouchi, Chu Ibn Rochd, Casablanca

Introduction

Les spasmes infantiles, également connus sous le nom de syndrome des spasmes épileptiques infantiles (IESS), se caractérisent par l'apparition de spasmes épileptiques entre 1 et 24 mois, avec un pic entre 3 et 12 mois. Ces spasmes peuvent être en flexion, en extension ou mixtes et se produisent souvent en salve. L'EEG montre généralement une hypsarythmie, bien que cela puisse varier. L'origine des spasmes infantiles sont diverses et peuvent inclure des anomalies cérébrales structurales, des troubles métaboliques, des infections, ou des causes génétiques. Dans certains cas, aucune cause précise n'est identifiée, on parle alors de spasmes infantiles cryptogéniques. L'incidence estimée des spasmes épileptiques infantiles est de 30 pour 100 000 naissances vivantes, avec une incidence plus élevée dans certaines régions géographiques comme la Suède, la Finlande et le Danemark. Les deux sexes sont affectés, avec une incidence légèrement plus élevée chez les garçons.

Patients et méthodes

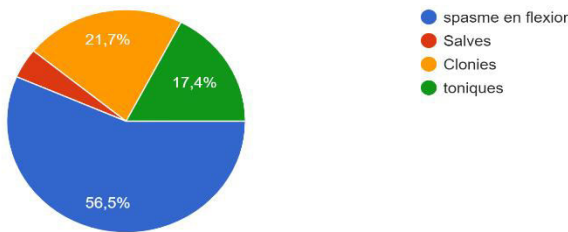
Nous rapportons une étude rétrospective analysant 23 cas de syndrome de West colligés au service de Neuropédiatrie à l'hôpital mère enfants Harouchi de Casablanca, durant une période de 2 ans allant du 1er mai 2022 au 31 avril 2024, dans le but d'étudier le profil épidémiologique, clinique, électroencéphalographique et radiologique de ce syndrome.

Résultats

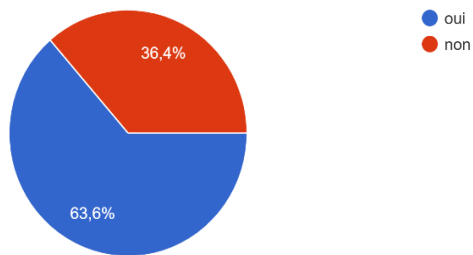
Age: varie de 40 jours à 11 mois, avec une moyenne de 5,4 mois
Predominance: Masculine
Sex ratio: 1,3
Consanguinité: 31,3%
Délai moyen de diagnostic: 2 mois et demi
Age du début des symptômes: varie de J1 de vie à 6 mois

Signes cliniques:

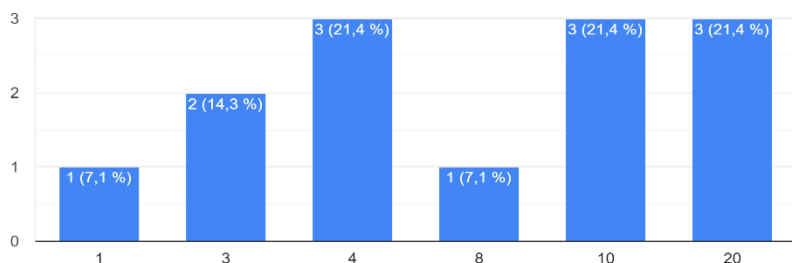
Types de crises:



Hypotonie:



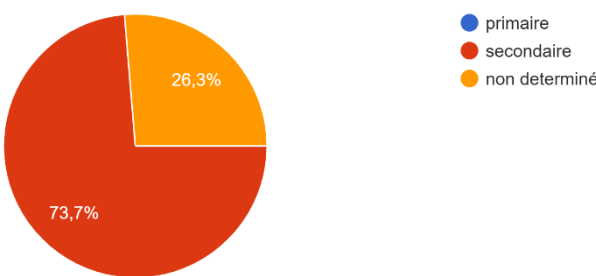
Fréquence des crises:



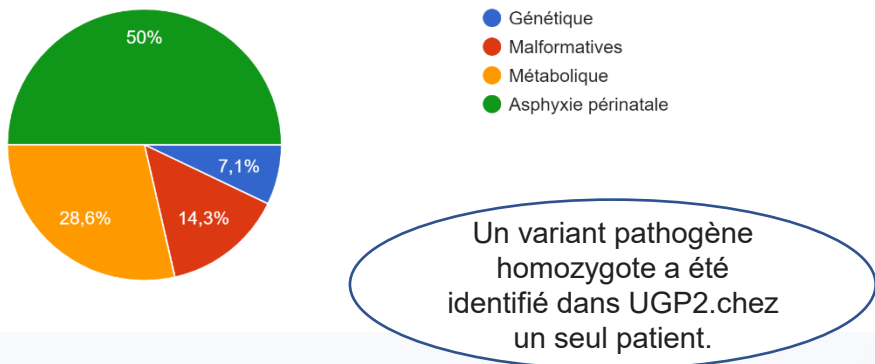
Durée des crises: De 3s à 5 min.
La spasticité: 21.4% des cas.
La microcrânie: 9.1% des cas.

L'électroencéphalogramme: Hypsarythmie typique dans 65% des cas. Tracé pathologique avec des grapholéléments paroxystiques dans 30% des cas.

La neuro-imagerie: Lésions anoxo-ischémiques dans 30% des cas. Une chez 2 patients et des malformations hydrocéphaliechez 2 patients type polymicrogyrie et agyrie.



Etiologies:



Discussion

Le syndrome de spasmes infantiles symptomatique est une encéphalopathie épileptique développementale spécifique du nourrisson avec une légère prédominance masculine. Elle est caractérisée par des spasmes épileptiques, un retard initial du neuro-développement aggravé par une régression psychomotrice lié ou non à l'hypsarythmie. Il s'agit d'un désordre épileptique symptomatique d'une agression cérébrale anténatale, d'origine malformative, infectieuse, métabolique, génétique, post traumatique ou séquellaire d'une encéphalopathie anoxo-ischémique ou d'une encéphalite herpétique. Environ 30% des cas sont cryptogéniques, sans cause identifiable. Le diagnostic est essentiellement clinique, par la constatation de crises type spasmes en flexion souvent associés à une régression ou un retard du développement psychomoteur, et la confirmation par EEG, qui montre un tracé typique d'hypsarythmie. Un tracé normal n'élimine pas le diagnostic. L'EEG demeure un outil essentiel pour le diagnostic initial mais aussi pour le suivi de l'efficacité des traitements. Les examens complémentaires, comme l'IRM cérébrale et les tests génétiques, sont indispensables pour identifier les causes sous-jacentes. Les traitements courants incluent la vigabatrine et l'hydrocortisone, souvent efficaces mais avec des effets secondaires significatifs. Le pronostic dépend de la rapidité de la prise en charge et de la cause sous-jacente. Une intervention précoce améliore les résultats, mais de nombreux enfants restent à risque de déficits cognitifs et de troubles du développement. Une approche multidisciplinaire est essentielle pour offrir les meilleurs soins possibles. Le syndrome des spasmes infantiles reste une maladie assez méconnue ce qui entraîne souvent un retard de diagnostic. Un diagnostic et traitement précoce sont cruciaux pour améliorer les résultats à long terme. La recherche continue est essentielle pour mieux comprendre les mécanismes sous-jacents et développer des traitements plus efficaces. Une approche multidisciplinaire, impliquant neurologues, généticiens, et autres spécialistes, est indispensable pour offrir les meilleurs soins possibles aux enfants atteints de cette maladie.

Références

- William D. Gaillard, et al, Infantile spasms: Pathogenesis and prognosis. Epilepsia , 2018
- Kazuhiro Nishida et al Genetic and phenotypic spectrum of infantile spasms. Epileptic Disorders, 2021
- Sameer M. Zuberi1 et al, ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions, March 2022 DOI: 10.1111/epi.17239
- Benhacine et al, Prise en charge des spasmes infantiles symptomatiques réfractaires au traitement par le régime cétogène et / ou l'épithomax chez les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à 5 ans dans le service de pédiatrie B, CHU de Constantine, 2023