

Absences

Un manque d'attention peut induire en erreur

Jürg Lütschg
Binningen

Introduction


Les enfants ayant des absences ou des états proches sont toujours adressés aux neuropédiatres. Il s'agit en général de faire la distinction entre absences typiques et atypiques, états somnolents (par ex. dans les crises partielles complexes) ou rêvasseries bénignes. Ces quatre états peuvent la plupart du temps déjà être différenciés par l'examen clinique. Les rêvasseries sont en majorité fonction d'une certaine situation, et les patients peuvent être sortis de leur état par des stimuli externes. Dans les crises partielles complexes, en plus du trouble de conscience, il y a des symptômes psychomoteurs ou végétatifs, et après la crise les patients sont fatigués et abattus. Les absences typiques se distinguent des atypiques par leur début et leur fin surtout. Les atypiques ont souvent un début pas très abrupt et une fin progressive. Les typiques par contre commencent et finissent abruptement. Elles peuvent en outre être déclenchées par une hyperventilation. Mais la transition entre ces deux formes d'absence est floue [1, 2].

Cet aperçu présente les tableaux cliniques, les examens nécessaires, le traitement et le pronostic des différentes formes d'absences épileptiques.

Différentes formes d'absences

Absence épileptique infantile typique (picnolepsie)

Elle touche généralement des enfants de 5 à 10 ans (moyenne d'âge 7,5 ans), doués d'une intelligence normale. Ils présentent des absences se déclenchant et se terminant subitement (en général regard fixe et immobilité), durant en moyenne environ 12 secondes, jusqu'à 100 fois/jour.

98% de ces patients ont à l'EEG des complexes généralisés de pointes-ondes 3/s, déclenchables par l'hyperventilation (fig. 1 ). De telles décharges ne peuvent être provoquées par photostimulation que chez 16% de ces patients [2].

Absence épileptique juvénile

L'âge moyen de manifestation de cette forme d'épilepsie est de 12 ans, et 29% de ces patients ont d'autres membres de leur famille souffrant d'épilepsie. Les absences sont plus rares que dans la picnolepsie ou sont périodiques, par ex. pendant les règles. 47% ont également des crises tonico-cloniques généralisées, de moins bon pronostic pour l'absence de crises ultérieures (38 contre 56%). Une grande partie de ces patients

frappe par de moins bonnes aptitudes cognitives, surtout de la mémoire verbale.

L'EEG montre généralement des décharges plus irrégulières et rapides (pointes-ondes 3,5/s) que dans l'absence épileptique infantile [1, 2].

Absences avec myoclonies palpébrales (syndrome de Jeavons)

Dans cette forme, ce sont de violentes contractions rythmiques des paupières (fréquence 4–6/s), avec ou sans absences, qui dominent le tableau clinique. Les absences sont pour la plupart très brèves et peuvent être accompagnées de crises tonico-cloniques généralisées et myocloniques. Ces patients peuvent terminer eux-mêmes leurs crises par clignement volontaire. Cette forme d'épilepsie se manifeste généralement à l'âge préscolaire.

L'EEG ictal montre des décharges de polypointes-ondes généralisées 3–6/s. Des décharges occipitales peuvent ici précéder les décharges de pointes-ondes généralisées. Ces crises sont très photosensibles.

Epilepsie avec absences myocloniques

Les premiers symptômes se manifestent entre 1 et 12 ans. Dans cette forme d'épilepsie, les absences sont accompagnées de myoclonies diffuses, en général bilatérales synchrones aux niveaux épaules, bras et jambes, pouvant évoluer en contractions toniques. Le début et la fin de ces crises sont en général abrupts, et elles durent plutôt plus longtemps que les absences infantiles (en général 10–60 secondes). Quelque 45% de ces patients ont en même temps des crises tonico-cloniques généralisées.

L'EEG montre des complexes pointes-ondes 3/s, comme dans la picnolepsie. Les myoclonies synchrones aux pointes apparaissent env. 1 seconde après le début des décharges sur l'EEG.

Avec le temps se manifeste un retard psychomoteur progressif, surtout chez les patients ne répondant pas suffisamment bien à leur traitement [3].

Absences de la petite enfance

La classification de l'ILAE ne différencie pas les absences de la petite enfance de celles de l'âge scolaire. Mais du fait que le pronostic des premières est très nettement différent de celui de la picnolepsie, elles doivent être traitées à part.

Elles touchent des enfants de 2 à 4 ans. Une partie a des absences généralement brèves. Dans l'autre groupe, les absences s'accompagnent de crises myoclonico-astatiques, parfois difficiles à distinguer des épilepsies primaires myocloniques.

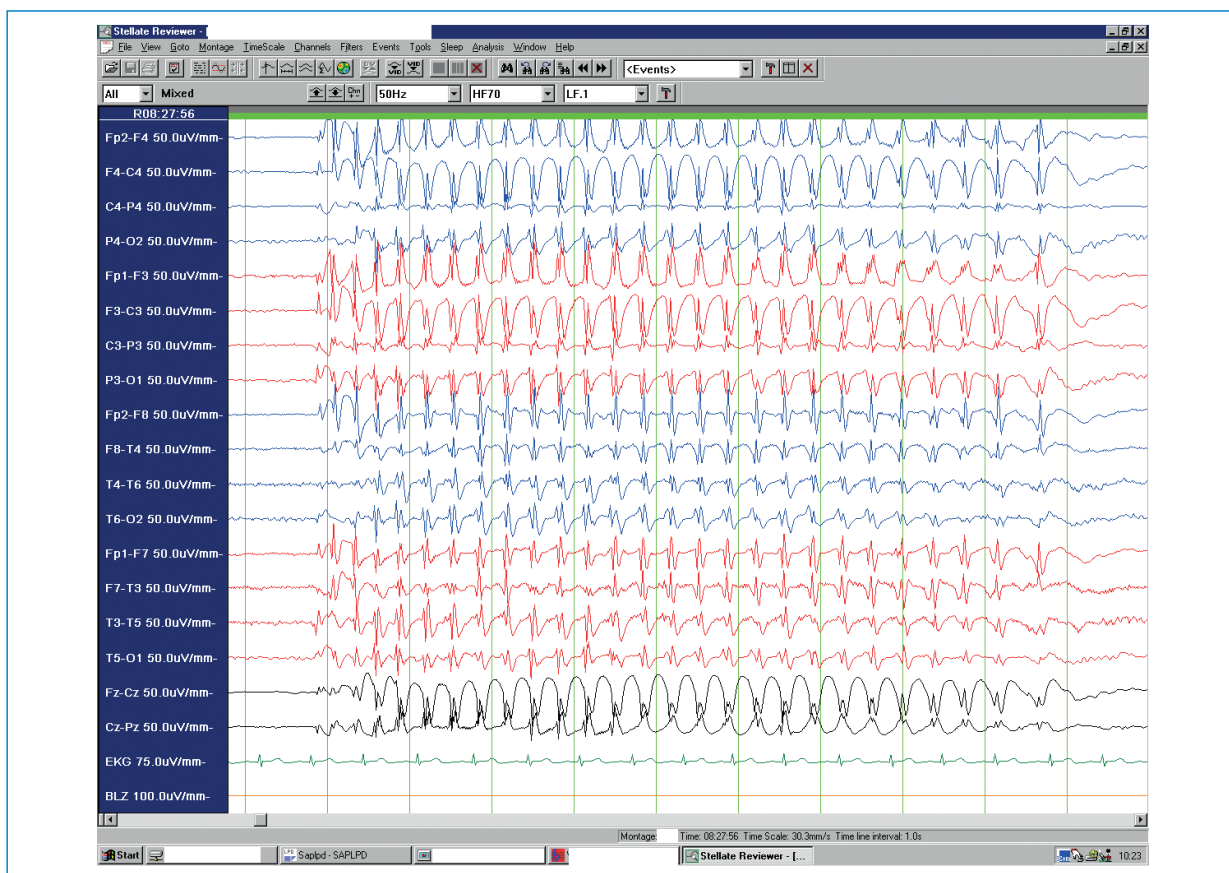


Figure 1

Garçon de 9 ans ayant des absences typiques. A l'EEG complexes pointes-ondes 3/s, début et fin abrupts des décharges.

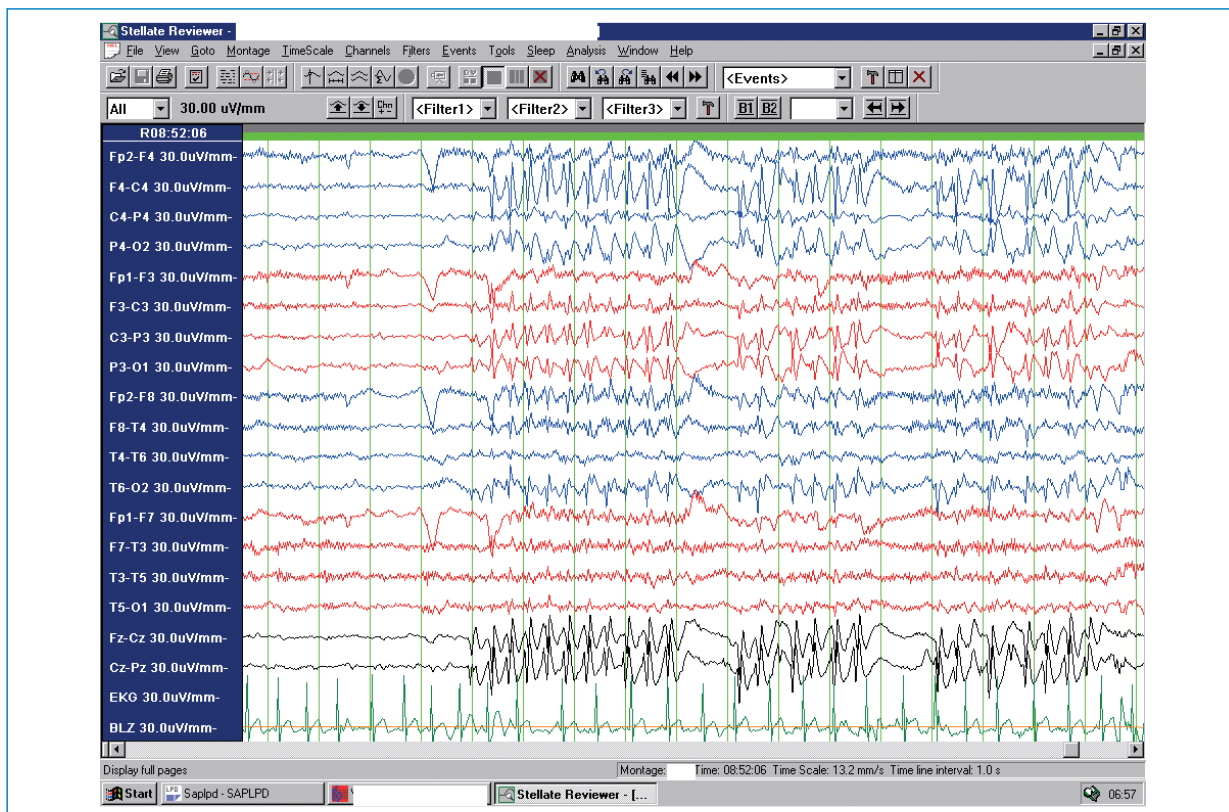


Figure 2


Enfant de 2½ ans souffrant d'absence de la petite enfance. A l'EEG décharges irrégulières de pointes-ondes 2–2,5/s.

Tableau 1

Absences épileptiques: clinique, traitement et pronostic (modifié d'après [1]).

	Absences de la petite enfance	Absences de l'âge scolaire (picnolespie)	Absences juvéniles
Age de début	1–4 ans	5–8 ans	9–12 ans
Incidence par sexe	Garçons > filles	Garçons > filles	Garçons > filles
Développement PM	Troubles cognitifs si début à <2 ans	En général normal, 25% légers troubles cognitifs	Normal
Clinique	Crise de GM au début ou plus tard, et/ou crises myoclonico-astatiques chez 50%, convulsions fébriles chez 20–30%	Si traitement insuffisant ou erroné, crises de GM en plus (épilepsie au réveil)	GM fréquent au début ou plus tard (épilepsie au réveil)
EEG	Pointes-ondes 2–3/s, rythmes thêta	Pointes-ondes 3/s	Pointes-ondes 3–4/s
Traitement	AVP ou ETS, évt association AVP + ETS ou VPA + LTG	AVP ou ETS, si effet insuffisant association à LTG	AVP évt associé à LTG
Pronostic	Incertain	Bon si traitement adéquat	Bon, évt nécessaire plusieurs années

GM = grand-mal; AVP = acide valproïque; ETS = éthosuximide; LTG = lamotrigine.


A l'EEG (fig. 2 ) les décharges de pointes-ondes sont généralement plus irrégulières et lentes (2–2,5/s) que dans les absences infantiles [4].

Traitement

Les médicaments de première intention depuis des années pour le traitement des absences épileptiques sont l'éthosuximide (ESM), l'acide valproïque et la lamotrigine. Sous acide valproïque, 78% des patients picnoleptiques n'ont plus de crise et l'EEG se normalise chez 77%. L'effet indésirable le plus important est la prise de poids. De rares réactions paradoxales (augmentation des absences) ont été décrites dans les absences épileptiques juvéniles [5, 6].

L'éthosuximide est lui aussi efficace dans les absences infantiles. Pendant de nombreuses années, des craintes ont été exprimées que ce médicament puisse provoquer des crises de grand-mal (GM). Mais Schmitt et al. ont pu montrer que l'ESM est aussi efficace contre les crises de GM, et surtout qu'il ne les provoque pas [7].

La lamotrigine est un peu moins efficace que l'acide valproïque. Mais elle peut être une alternative à ce dernier dans l'absence épileptique juvénile surtout, car elle n'en a pas les effets indésirables fréquents tels que prise de poids et tremor. Des études ont pu montrer que le zonisamide et le lévétiracétam sont eux aussi effi-

caces contre les absences épileptiques. Aucune supériorité à l'acide valproïque ni à l'éthosuximide n'a cependant pu être démontrée jusqu'ici (tab. 1 )

Il faut aussi bien insister sur le fait que de nombreux antiépileptiques standards tels que phénytoïne, carbamazépine, oxcarbazépine, de même que la tiagabine et la vigabatrine moins souvent utilisées, sont inefficaces dans les absences épileptiques, et peuvent même provoquer des crises!

Correspondance:

Prof. em. Jürg Lütschg
Im Kirschgarten 5
CH-4102 Binningen
[juerg.luetschg\[at\]unibas.ch](mailto:juerg.luetschg[at]unibas.ch)

Références

- Neubauer AB, Hahn A. Dooses Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. 12. Auflage. Berlin, Heidelberg: Springer; 2012.
- Hughes JR. Absence seizures: A review of recent reports with new concepts. *Epilepsy Behav.* 2009;15:404–12.
- Bureau M, Tassinari CA. Epilepsy with myoclonic absences. *Brain Dev.* 2005;27:178–84.
- Verrotti A, Agostinelli S, Olivieri C, et al. Early-onset pure absence epilepsy: a distinct epileptic syndrome. *Acta paediatr.* 2011;100:647–50.
- Posner EB, Mohamed K, Marson AG. A systematic review of treatment of typical absence seizures in children and adolescents with ethosuximide, sodium valproate or lamotrigine. *Seizure.* 2005;14(2):117–22.
- Beydoun A und D'Souza J. Treatment of idiopathic generalized epilepsy. *Expert Opin Pharmacother.* 2012;13:1283–98.
- Schmitt B, Kovacevic-Preradovic T, Critecelli H, et al. Is ethosuximide a risk factor for generalized tonic clonic seizures in absence epilepsy. *Neuropediatrics.* 2007;38:83–7.