

MedPeer Publisher

Abbreviated Key Title: MedPeer

ISSN : 3066-2737

homepage: <https://www.medpeerpublishers.com>

SYNDROME DE LENNOX-GASTAUT SYMPTOMATIQUE DE L'HAMARTOME HYPOTHALAMIQUE « RAPPORT D'UN CAS ».

DOI: [10.70780/medpeer.000QGNJ](https://doi.org/10.70780/medpeer.000QGNJ)

AUTEUR ET AFFILIATION

Sara el atrach ¹; Zouhayr souirti ¹,

¹ Service de neurologie CHU Hassan II , FES

Corresponding author: Sara el atrach .

RÉSUMÉ

Les hamartomes hypothalamiques engendrent souvent une épilepsie réfractaire comme le syndrome de Lennox-Gastaut (LGS). L'épilepsie généralisée, y compris les LGS symptomatiques des hamartomes hypothalamiques, est déjà décrite comme un modèle d'encéphalopathie épileptique généralisée avec une lésion causale focale et sous-corticale. Nous présentons le cas d'un jeune de 17 ans suivi pour syndrome de Lennox-Gastaut, dont l'IRM cérébrale a révélé un hamartome hypothalamique.

Hypothalamic hamartomas often cause refractory epilepsy, which is compatible with Lennox-Gastaut syndrome (LGS). Generalized epilepsy, including LGS symptomatic of hypothalamic hamartomas, has already been described as a model of generalized epileptic encephalopathy with a focal and subcortical causal lesion. We report the case of a 17-year-old patient followed for Lennox-Gastaut syndrome, with a brain MRI revealing a hypothalamic hamartoma.

MOTS-CLÉS

Hamartome hypothalamique, Syndrome de Lennox-Gastaut, épilepsie

ARTICLE PRINCIPAL

Introduction :

Le syndrome de Lennox-Gastaut (LGS) est une encéphalopathie épileptique sévère qui débute chez l'enfant entre 2 et 10 ans, en général avant 8 ans, le diagnostic de syndrome de SLG dépend de la combinaison de critères électrocliniques associant plusieurs types de crises (toniques, atoniques, absence atypique, myoclonique, chutes de tête) avec présence obligatoire des crises toniques, des anomalies caractéristiques à l'EEG (bouffées de pointes ondes lentes diffuses lors de la veille et bouffées de pointes ondes rapides et polypointes lentes et, surtout, rythmes rapides généralisés pendant le sommeil) et un retard de développement. [1].

Environ 75 % des patients atteints de LGS seraient symptomatiques d'une cause identifiable, tandis que les 25 % restants seraient d'origine inconnue (aucune cause apparente identifiée). [2] Cependant, l'attribution du statut « inconnu » dépend fortement du niveau d'investigation.[3]

Les hamartomes hypothalamiques sont des lésions congénitales rares non néoplasiques provenant du tubercule cinereum et de l'hypothalamus inférieur. Le syndrome épileptique associé aux

hamartomes hypothalamiques débute généralement dans la petite enfance par des crises dites gélastiques, généralement pharmaco résistantes, évoluant souvent vers une épilepsie avec généralisation tonico-clonique bilatérale et conduisant finalement à une détérioration cognitive et à un trouble du comportement [4,5]. Les hamartomes hypothalamiques sont intrinsèquement épileptogènes [6], et leur résection réduit les convulsions et améliore le pronostic cognitif [7].

Observation :

Information patient

Un jeune garçon âgé de 17 ans qui présentait depuis sa naissance des caractéristiques typiques du syndrome de Lennox-Gastaut, jamais exploré auparavant à cause de son bas niveau socio-économique.

Constatations cliniques

Le patient s'est présenté aux urgences pour un état de mal.

Évaluation diagnostique

Il a été hospitalisé en réanimation, une imagerie par résonance magnétique cérébrale a mis en évidence un processus intra axial au dépend de l'hypothalamus, occupant les planché de 3ème ventricule, faisant évoquer un hamartome hypothalamique (Figure. 1). L'EEG a montré une activité cérébrale ralentie comportant une activité rythmique de pointes-ondes et ondes lentes bilatérales en faveur d'un état de mal (Figure 2).

Intervention thérapeutique

Le patient a été mis sous Midazolam puis phénobarbital

Suivi et résultats

son EEG de contrôle a montré (Figure 3) une activité cérébrale ralentie de 2.5 Hz avec présence des pointe-ondes et ondes lentes bilatérale. Le patient a été référé pour une radiochirurgie.

Consentement éclairé : le père a donné son accord pour cette publication.

Discussion :

L'hamartome hypothalamique est un modèle d'épilepsie sous corticale et d'encéphalopathie. De nombreux patients, outre les crises gélastiques caractéristiques, souffrent également d'une épilepsie réfractaire et d'un retard mental. Environ 14 % des patients atteints d'hamartome hypothalamique peuvent développer un syndrome de Lennox-Gastaut (LGS). Ce chiffre est comparable à celui d'autres étiologies du LGS, telles que la sclérose tubéreuse de Bourneville (7 %), les malformations corticales (26 %) et d'autres causes prénatales, notamment l'hypoxie et les traumatismes à la naissance.[8]

Le sous-type anatomique des lésions d'hamartome hypothalamique a été classé selon le système de classification proposé par Delalande et Fohlen.[9] Ce système divise les hamartomes hypothalamiques en quatre sous-types : le type I a un plan d'implantation horizontal sous le plancher du troisième ventricule et peut être latéralisé d'un côté (parahypothalamique) ; le type II a un plan d'insertion vertical et se situe dans un emplacement intraventriculaire (intrahypothalamique) ; le type III est une combinaison des types I et II ; et le type IV inclut tous les hamartomes géants.

Une étude chirurgicale menée sur une période de 8 ans auprès de 159 patients présentant un hamartome hypothalamique a révélé que vingt et un de ces patients (14 %) répondaient aux critères diagnostiques du syndrome de Lennox-Gastaut [10]. L'âge médian des patients au début de l'épilepsie était de 0,9 ans. Tous les patients ont subi diverses interventions chirurgicales, y compris des résections endoscopiques, des approches transcallosales, orbitozygomatiques, ainsi qu'un traitement par radiochirurgie. Parmi ces patients, cinq (24 %)

ne présentaient plus de crises, et neuf autres (42 %) ont connu une réduction des crises de plus de 90 %. Un seul patient n'a pas été traité efficacement, avec une réduction des crises de moins de 50 %. Quatre-vingt-huit pour cent des parents ont signalé une amélioration du fonctionnement comportemental de leurs enfants.

Chez ces patients, une amélioration significative après la chirurgie de l'épilepsie suggère que le processus épileptogène localisé était masqué par des anomalies généralisées de l'EEG.

Cette série a démontré qu'une durée plus courte de l'épilepsie avant la chirurgie constituait un prédicteur significatif de la réussite chirurgicale. De plus, la chirurgie résective de l'épilepsie pour le syndrome de Lennox-Gastaut peut également être efficace chez les enfants plus âgés présentant une épilepsie de plus longue durée [10]. Il existe aussi la chirurgie endoscopique qui est une technique mini-invasive qui consiste à utiliser de petites incisions et des instruments spécialisés pour retirer l'hamartome.

Les meilleurs résultats chirurgicaux observés dans plusieurs études sont probablement dus à la présence d'une lésion clairement opérable, comme l'hamartome hypothalamique [10]. De plus, ce groupe a démontré une amélioration de 72 % du quotient de développement après l'arrêt des crises, confirmant ainsi le rôle de la chirurgie dans la prévention de la détérioration du fonctionnement cognitif. Une étude a confirmé que les meilleurs résultats sont obtenus si la chirurgie est réalisée à un stade précoce de la maladie. Les résultats chirurgicaux globaux des hamartomes hypothalamiques réséqués, rapportés dans différents centres, varient de 49 % à 55 % de taux sans crise[7,10].

Conclusion

Des caractéristiques du LGS sont observées chez environ un patient sur huit présentant un hamartome hypothalamique. Une fois opérés, les résultats étaient excellents, la majorité des patients présentant une réduction des crises par rapport à la plupart des traitements médicaux pour le LGS dans son ensemble. Une intervention chirurgicale précoce peut conduire à de meilleurs résultats.

FIGURES:

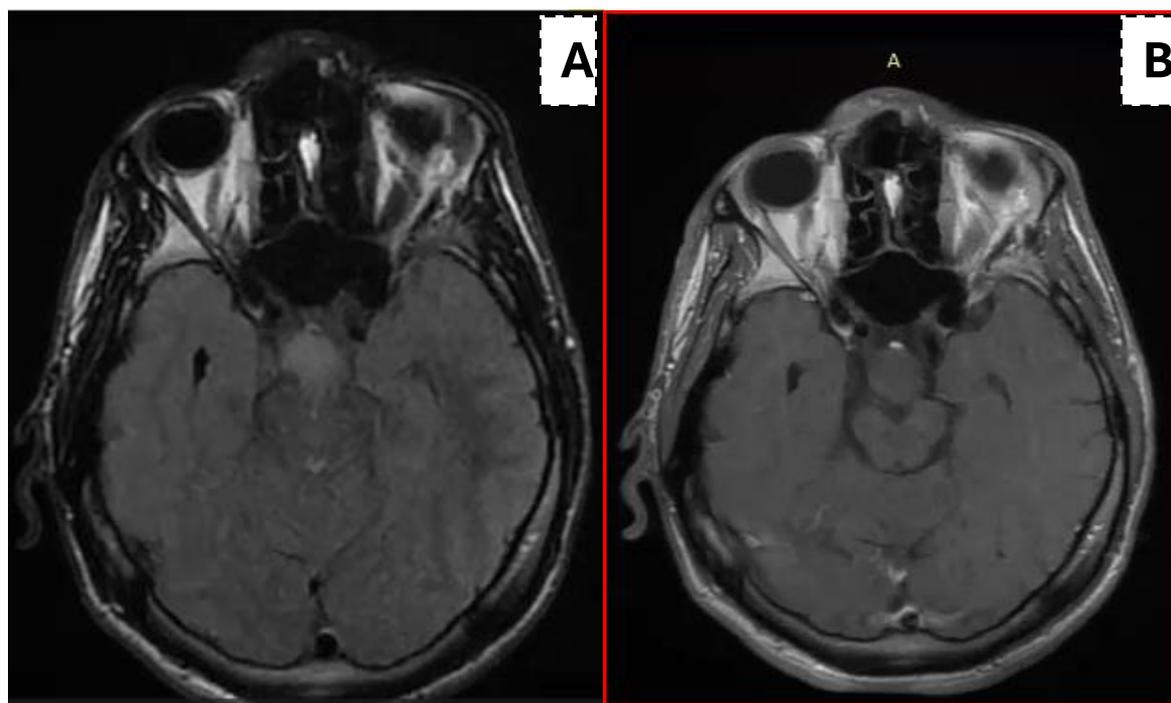


Figure 1 : IRM cérébrale montrant un processus intra axial au dépend de l'hypothalamus, homogène en hypersignal T2/FLAIR (A) non modifié après injection de produit de contraste (B), mesure 16x15x20 mm en faveur d'un hamartome hypothalamique.

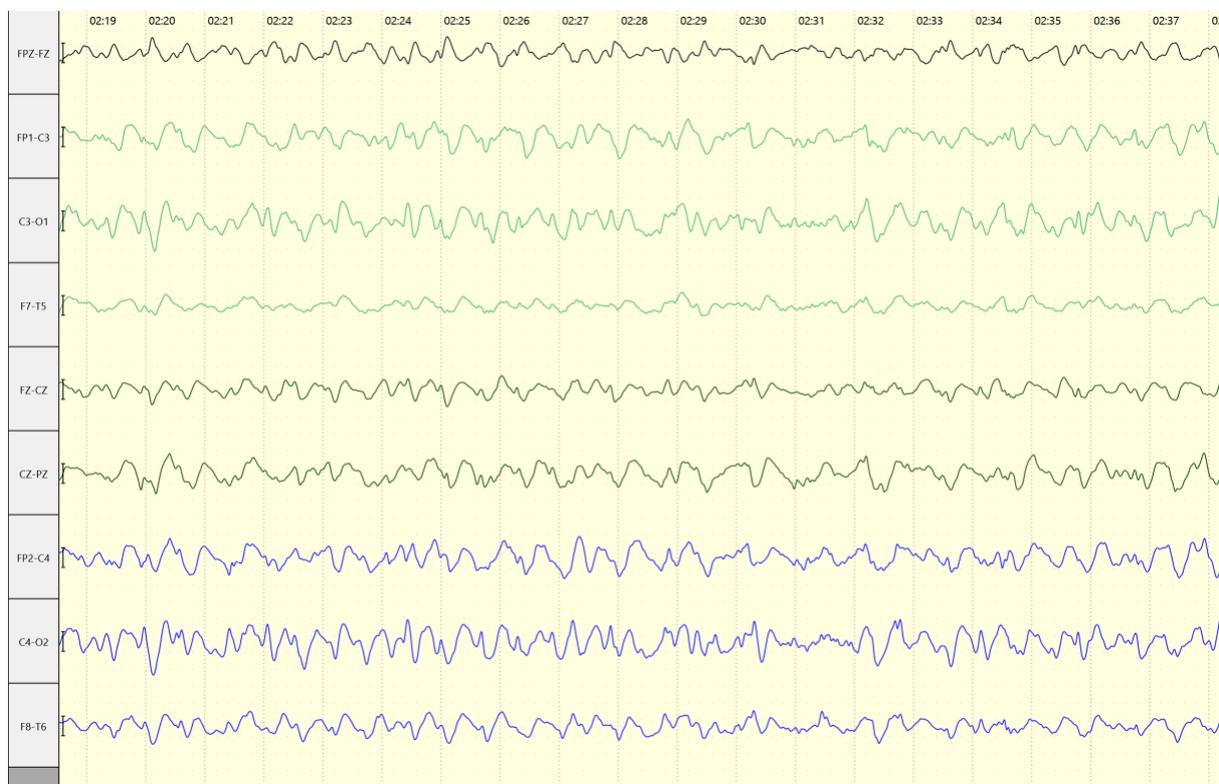


Figure 2 : Activité rythmique de pointes-onde et ondes lentes bilatérales en faveur d'un état de mal



Figure 3 : EEG après traitement de l'état de mal épileptique montrant une activité cérébrale ralentie de fréquence à 2.5 Hz avec présence des pointe-ondes et ondes lentes bilatérales.

DÉCLARATION DE CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en lien avec cette publication. Aucun intérêt financier, personnel ou professionnel n'a influencé, de manière directe ou indirecte, la conduite, l'analyse ou la présentation des résultats de ce travail.

REFERENCES

- 1] Nicola Specchio Elaine C. Wirrell Ingrid E. Scheffer Rima Nabbut Kate Riney Pauline Samia Marilisa Guerreiro Sam Gwer Sameer M. Zuberi Jo M. Wilmshurst Elissa Yozawitz Ronit Pressler Edouard Hirsch Samuel Wiebe Helen J. Cross Emilio Perucca Solomon L. Moshé Paolo Tinuper Stéphane Auvin International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions 2022;63:1398-1442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>
- [2]] Hancock E, Cross H. Traitement du syndrome de Lennox-Gastaut. Basede données Cochrane Syst Rev 2009;8:CD003277.

[3] Goldsmith IL, Zupanc ML, Buchhalter JR. Résultat des crises à long terme chez 74 patients atteints du syndrome de Lennox-Gastaut : effets de l'intégration de l'imagerie de la tête IRM dans la définition du sous-groupe cryptogénique. *Épilepsie* 2000;41:395e9.

[4] Arita K, Ikawa F, Kurisu K et al. La relation entre les résultats de l'imagerie par résonance magnétique et les manifestations cliniques de l'hamartome hypothalamique. *J Neurochirurgie* 1999;91:212e20.

[5] Kerrigan JF, Ng YT, Chung S, Rekate HL. L'hamartome hypothalamique : un modèle d'épileptogenèse sous-corticale et d'encéphalopathie [Review]. *Semin Pediatr Neurol* 2005;12:119e31
<https://doi.org/10.1016/j.spen.2005.04.002>

[6]. Kuzniecky R, Guthrie B, Mountz J et al. Épileptogenèse intrinsèque des hamartomes hypothalamiques dans l'épilepsie gélastique. *Ann Neurol* 1997 ;42h60e7.
<https://doi.org/10.1002/ana.410420111>

[7] Ng YT, Rekate HL, Prenger EC et al. Résection endoscopique des hamartomes hypothalamiques pour épilepsie symptomatique réfractaire. *Neurologie* 2008;70:1543e8.

[8] Ng YT. Un cas d'épilepsie symptomatique et lésionnelle (hamartome hypothalamique) se faisant passer pour une épilepsie généralisée avec syndrome de Lennox-Gastaut. *Semin Pediatr Neurol* 2010;17 : 13e5.

[9] Delalande O, Fohlen M. Traitement chirurgical déconnectant de l'hamartome hypothalamique chez les enfants et adultes atteints d'épilepsie réfractaire et proposition d'une nouvelle classification.

Neurol Med Chir (Tokyo) 2003;43:61e8.

[10] Sandipan Pati MBBS, Sun AM, Aman M, Troester DO, Eric H. Kossoff MD, Yu-Tze Ng MBBS, FRACP, *un Département de neurologie, Barrow Neurological Institute, Phoenix, Arizona Syndrome de Lennox-Gastaut symptomatique de l'hamartome hypothalamique : évolution et résultat à long terme après la chirurgie.