

Tunis le 09/09/2017

Rapport médical

Mariem Derbel âgée de 7 mois (né le 25/01/2017), d'origine Tunisienne, suivie dans notre service pour « spasmes épileptiques ».

Antécédents familiaux :

- Consanguinité parentale
- Oncle maternelle : Crise fébrile
- Trois cousins de la mère suivis pour une épilepsie pyridoxino-dépendante dont 2 équilibrés sous vit B6 (un décès en bas âge)
- Cousin maternel : suivi pour phénylcétonurie sous régime

Antécédents personnels :

- Grossesse bien suivie, accouchement à terme par voie basse sans incidents
- Pas de notion de souffrance périnatale
- Bon développement psychomoteur

Histoire de la Maladie : remonte à l'âge de six mois marquée par une modification du comportement avec irritabilité, somnolence

Le 4 Aout 2017, elle a présenté une chute atonique de la tête suivi d'une révulsion des globes oculaires avec mâchonnement deux jours plus tard au réveil

Le 10 Aout, au décours d'une vaccination (hépatite B), elle a présenté des spasmes épileptiques pour lesquels elle a été hospitalisée dans une clinique privée et a reçu un bolus de Gardéna avec sédation des crises ; L'EEG était sans anomalies. Elle a été mise sous dépakine avec récurrence des crises d'où les parents nous ont consulté pour complément de prise en charge.

Examen :

- Bon contact, bonne poursuite oculaire
- Hypotonie axiale
- ROT présents et symétriques aux membres supérieurs
- ROT vifs et symétriques aux membres inférieurs
- RCP en flexion
- Réagit à la stimulation tactile et douloureuse
- Examen des PC sans anomalies
- Pas de déformation rachidienne, pas de tâches achromiques

Explorations faites:

- EEG : en faveur d'hypsarythmie
- IRM cérébrale : normale

Devant l'âge de début, les spasmes épileptiques et les données de l'EEG, le syndrome de West a été retenu. Elle a été mise sous Sabril 100mg/kg/j (à dose progressive), urbanyl 10mg 1/4cp le soir avec dégression progressive de la dépakine. Par ailleurs, la vitamine B6 a été testée dans un but diagnostique et thérapeutique sans effet sur les crises.

Sur le plan étiologique:

- Ponction lombaire: Normale.
- Bilan métabolique : Ammoniémie, lactate : sans anomalies
- Chromatographie des acides aminés et organiques en cours

Sur le plan thérapeutique:

Devant la persistance des crises, nous préconisons de mettre en place le protocole d'hydrocortisone

Dr Hanene BENRHOUMA
AHU- Service de Neurologie Pédiatrique, Institut Mongi Ben Hmida de Neurologie

Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie
Dr. Hanene Ben Rhouma
Assistante Hospitalière
Consultation Neurologique
Mouvements Anormaux et Spasmes