

Résumé

Les épilepsies réflexes regroupent plusieurs formes d'épilepsies dont les caractéristiques communes sont les crises déclenchées par des stimuli sensoriels spécifiques ainsi que par certains processus cognitifs. Ces crises surviennent seules ou en association avec des crises spontanées. Elles débutent souvent dans l'enfance. On classe ces épilepsies selon le type de stimulus qui provoque les crises ou selon l'étiologie. La photosensibilité et les crises visuellement induites sont soit pures, soit associées à des syndromes épileptiques idiopathiques de l'enfant, soit symptomatiques de maladies métaboliques. Les crises provoquées par les stimulations somatosensorielles se rencontrent dans l'épilepsie du toucher, l'épilepsie à l'eau chaude, l'épilepsie du mouvement et de la marche. L'épilepsie de l'alimentation est particulièrement fréquente au Sri Lanka, et met en jeu des mécanismes sensoriels et végétatifs. Les épilepsies induites par les processus mentaux complexes sont rares chez l'enfant, en raison de l'immaturité des fonctions cognitives. Les épilepsies-sursaut sont souvent symptomatiques de lésions cérébrales et réfractaires aux traitements. Le traitement des épilepsies réflexes est basé sur l'évitement des phénomènes déclenchant les crises, et sur les médicaments antiépileptiques.

Epileptologie 2005; 22: 34 - 41

Mots clés: épilepsie, réflexe, enfant, photosensibilité, somatosensoriel

Reflex Epilepsies in Childhood

Reflex epilepsies are characterized by seizures triggered by sensory stimuli and complex mental processes. They occur alone or in association with spontaneous seizures. Their onset is often in childhood. They are classified according to the nature of the triggering stimuli or to etiology. Photosensitivity and visually-induced seizures can be either pure, associated with idiopathic epileptic syndromes of childhood, or symptomatic of metabolic diseases. Seizures induced by somatosensory stimuli are encountered in tap epilepsy, epilepsy provoked by movement and gait epilepsy. Eating epilepsy is particularly frequent in Sri Lanka and involves sensory and vegetative mechanisms. Epilepsies induced by complex mental processes are rare in childhood due to immaturity of cerebral functions. Startle-epilepsies are often symptomatic of cerebral lesions and refractory to treatment. Treatment of reflex epilepsies is based upon trigger avoidance and antiepileptic medication.

Introduction

Les épilepsies réflexes désignent une forme rare d'épilepsie dont les crises sont déclenchées par des stimuli spécifiques, naturels ou artificiels, en général externes, de nature sensorielle, ainsi que par certains processus cognitifs. Les crises réflexes surviennent seules (épilepsies réflexes pures) ou associées à des crises spontanées. Elles sont rapportées dans plusieurs syndromes épileptiques décrits dans la classification internationale des épilepsies et des syndromes épileptiques [1] et débutent souvent dans l'enfance. Les stimuli sont élémentaires (visuels, somatosensoriels, proprioceptifs, auditifs) ou plus complexes (actions, processus mentaux et émotionnels). Nous donnerons ci-après un aperçu historique des épilepsies réflexes, leur classification, des exemples spécifiques à l'enfant et à l'adolescent, les hypothèses concernant leurs mécanismes physiopathologiques et leur traitement.

Historique

Bien que les épilepsies soient déjà bien décrites dans l'antiquité, le concept d'épilepsie réflexe n'est apparu qu'au XIXe siècle et n'a été reconnu qu'au XXe siècle. Au XVIIIe siècle, on parlait d'épilepsies « sympathiques » qu'on pensait liées à des perturbations viscérales influençant le cerveau par opposition aux épilepsies « idiopathiques », purement cérébrales. Marshall Hall (1790-1857) a proposé « la théorie réflexe » selon laquelle les causes des épilepsies se situent à distance du système nerveux central et des facteurs externes jouent un rôle important. Ceux-ci agissent sur l'innervation viscérale qui forment la première partie d'un arc réflexe [2]. Déjà au XVIIe siècle, Charles Drélincourt constata qu'on pouvait provoquer des convulsions sur des animaux en stimulant certaines parties de la moelle et du cerveau. Ces observations furent confirmées au début du XXe siècle sur des modèles animaux dont le cortex somatomoteur était rendu hyperexcitable par administration de strychnine. La stimulation de récepteurs sensoriels cutanés correspondant à ces régions cérébrales pouvait déclencher des crises par un mécanisme réflexe [3]. Le développement de la neurophysiologie a amené dans les années 1950 à distinguer deux groupes d'épilepsies réflexes chez l'homme : celles induites par des stimuli sensoriels simples (visuels, somesthésiques ou auditifs) et celles déclenchées par des stimuli complexes cognitifs ou émotionnels [4]. Un apport important dans la compréhension des épilepsies photosensibles a été effectué par l'équipe de Henri Gastaut en 1947 qui a décrit les effets de la stimulation lumineuse intermit-

tente sur l'électroencéphalogramme [3].

Classification des épilepsie réflexes

La classification des épilepsies réflexes est sujet à débat. Certains auteurs sont partisans de les intégrer dans la classification des syndromes épileptiques développée par l'ILAE en 1989 [5], et de les regrouper selon des critères cliniques, électroencéphalographiques et liés à l'âge. Ils se basent également sur des données étiologiques et distinguent les épilepsies réflexes idiopathiques, ayant une base génétique, chez des patients normaux, et les épilepsies réflexes symptomatiques chez des patients avec lésion ou dysfonction neurologique acquise à différents moments de leur histoire. D'autres auteurs ont classé les épilepsies réflexes selon les types de stimulations qui provoquent les crises (**table 1**), c'est à dire des stimuli élémentaires (lumière, sons, somatosensoriels), des processus moteurs plus complexes (mouvements, locomotion, alimentation) ou des activités cognitives ou émotionnelles élaborées. C'est cette deuxième classification qui est utilisée ici pour décrire les épilepsies réflexes rencontrées chez l'enfant.

Les crises et les épilepsies induites par des stimuli visuels (épilepsies photosensibles)

Photosensibilité

La photosensibilité est un phénomène anormal observé sur l'électroencéphalogramme (EEG) pendant la stimulation lumineuse intermittente (SLI) sous forme de décharges épileptiques ou réponse photoparoxystique (RPP). Les manifestations cliniques de cette photosensibilité sont des crises induites soit par la SLI, soit par des stimuli visuels de la vie quotidienne (scintillement, lumière à travers les arbres, motifs, télévision). La recherche de photosensibilité se pratique avec une méthodologie standardisée : le patient est placé dans un environnement lumineux normal, à 30 cm du stroboscope. On émet des trains de flashes d'une intensité de 1 joule, à fréquence croissante (2 à 60 Hz), au moment de la fermeture des yeux, les yeux fermés puis ouverts. La RPP apparaît en général entre 15 et 18 Hz et lorsque le patient ferme les yeux.

On peut également tester le patient avec des motifs à rayures noires et blanches, colorés, fixes ou mobiles, ou devant un écran de télévision [6]. L'activité épileptique consiste en des pointes ondes occipitales, diffusant antérieurement et de manière généralisée. Elles surviennent de manière synchrone aux flashes. La présence d'anomalies généralisées est clairement corrélées à l'épilepsie. Les patients photosensibles n'ont pas la même sensibilité aux différents stimuli. Certains réagissent à la SLI, d'autres aux couleurs, d'autres encore aux

Table 1: Classification des épilepsies réflexes chez l'enfant, selon les modes spécifiques de déclenchement

Epilepsies réflexes avec crises provoquées par des stimuli visuels

- a. Epilepsies photosensibles
- b. Epilepsie sensible aux motifs
- c. Epilepsie photogénique pure (TV et jeux vidéo)

Epilepsies réflexes avec crises provoquées par des stimuli somatosensoriels

- A. Stimuli extéroceptifs :
 - a. Epilepsie du toucher
 - b. Epilepsie bénigne de l'enfant avec potentiels somatosensoriels géants
 - c. Epilepsie à l'eau chaude
 - d. Epilepsie myoclonique réflexe du nourrisson
- B. Stimuli proprioceptifs :
 - a. Epilepsie du mouvement
 - b. Epilepsie de la marche
 - c. Epilepsie de l'alimentation

Epilepsies réflexes avec crises provoquées par des stimuli auditifs

- a. Epilepsie myoclonique réflexe du nourrisson
- b. Epilepsie musicogène ou liée à la chanson

Epilepsies réflexes avec crises déclenchées par le goût

Epilepsies réflexes avec crises provoquées par les stimuli végétatifs

- a. Epilepsie de la défécation
- b. Epilepsie de l'alimentation

Epilepsies avec crises provoquées par des processus mentaux complexes

- a. Epilepsie primaire de la lecture

Epilepsie avec crises déclenchées par d'autres stimuli complexes

- a. Epilepsie-sursaut

variations d'intensité lumineuse.

La prévalence de la photosensibilité chez des enfants normaux varie de 0.5 à 8%, ce qui s'explique par les différences méthodologiques des études, une hétérogénéité des critères de recrutement selon le sexe

ou l'âge [7, 8].

La photosensibilité est génétiquement déterminée. Ses modes de transmission ne sont pas encore clairement établis. Elle est présumée autosomale dominante, avec une pénétrance qui dépend de l'âge où apparaît la RPP, maximale entre 5 et 15 ans [9]. Une hérédité multifactorielle a également été proposée [10]. L'expression de la photosensibilité dans les syndromes épileptiques n'est pas entièrement comprise. Elle semble évidente dans plusieurs épilepsies généralisées idiopathiques. Elle a aussi été observée dans certaines épilepsies en relation avec une localisation, cryptogéniques ou symptomatiques. Ses manifestations EEG varient selon l'âge. En effet, la RPP sera plus souvent diffuse dans l'enfance et l'adolescence, mais restreinte aux régions postérieures à l'âge adulte.

Les épilepsies photosensibles

La plupart des épilepsies photosensibles sont diagnostiquées dans l'enfance. Plusieurs syndromes épileptiques présentent une photosensibilité. Les crises sont soit visuellement induites, soit spontanées, soit les deux. Le plus souvent, les crises sont la manifestation d'une épilepsie idiopathique (crises généralisées tonico-cloniques, absences, crises myocloniques ou partielles du lobe occipital), mais elles peuvent être aussi le symptôme d'une épilepsie lésionnelle (crises partielles toniques, secondairement généralisées, crises myocloniques).

Parmi les épilepsies généralisées idiopathiques, c'est chez les sujets atteints d'épilepsie myoclonique juvénile que la photosensibilité et les crises visuellement induites sont les plus fréquentes (respectivement 40% et 5%) avec une nette prédominance féminine [11]. Ces manifestations sont moins fréquentes dans les cas d'épilepsie absence de l'enfance (18%) et de l'adolescence (7.5%) où l'hyperventilation constitue un autre mode de déclenchement des crises, ainsi que dans l'épilepsie avec crises généralisées tonico-cloniques au réveil (13%). On la retrouve dans l'épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson.

Guerrini a décrit chez des enfants dotés d'une intelligence et d'un examen neurologique normal une épilepsie photosensible du lobe occipital, idiopathique, avec des crises partielles à sémiologie visuelle élémentaire, toujours déclenchées par la télévision et les jeux vidéo [12].

La photosensibilité est retrouvée dans les très rares épilepsies myocloniques progressives. La stimulation lumineuse induit un myoclonus réflexe cortical. Les autres manifestations sont des myoclonies segmentaires ou massives spontanées, des crises partielles ou généralisées, une détérioration neurologique et cognitive. Ces maladies sont caractérisées par des déficits métaboliques génétiquement déterminés [13]. Une photosensibilité avec des crises du lobe occipital ont été décrites

chez des patients souffrant de maladie coeliaque sans manifestation intestinale [14], et dans des syndromes cryptogéniques comme l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson (syndrome de Dravet) et l'épilepsie myoclonico-astatique.

L'épilepsie photosensible pure

L'épilepsie photosensible pure est rare (1 : 4000 de la population générale) [15]. Il s'agit d'une épilepsie généralisée idiopathique. Les crises sont uniquement visuellement induites, au laboratoire ou dans la vie de tous les jours, chez des enfants avec une intelligence et un examen neurologique normal. Leur EEG ne montre que la RPP.

Les épilepsies de la télévision et des jeux vidéo sont une variante d'épilepsie photosensible, avec aussi un mode de déclenchement par la SLI et par des motifs contrastés. Les écrans de télévision ou d'ordinateur accusant une fréquence de balayage inférieure à 70 Hz. sont les plus risqués. Les enfants sont les plus enclins à développer ce type de crises puisqu'ils regardent souvent à la télévision ou lors des jeux vidéo des images aux forts contrastes de lumière, proches de leur visage. Les crises sont de type généralisées tonico-cloniques, absences, myocloniques ou partielles à sémiologie occipitale.

En décembre 1997, environ 700 enfants et adolescents furent hospitalisés pour des crises épileptiques et d'autres manifestations neurologiques alors qu'ils regardaient le dessin animé Pokémon, largement diffusé [16]. Ces crises étaient déclenchées par une alternance rapide d'images rouges et bleues à 12 Hz et à forte luminosité.

L'épilepsie photogénique pure a un bon pronostic et répond bien à l'acide valproïque qu'il est souvent nécessaire d'administrer au delà de l'adolescence, vu la persistance de la photosensibilité et le risque de récurrence.

L'autostimulation lumineuse

Certains enfants présentant une photosensibilité cherchent à induire des crises par une stimulation visuelle. Il s'agit d'enfants intellectuellement normaux ou retardés mentaux, en général au comportement particulier. Les moyens de stimulation consistent à agiter les doigts devant leur visage tout en regardant le soleil ou une source lumineuse intense. Certains manifestent une attraction compulsive pour la lumière forte (syndrome du tournesol), certains motifs (grillage, stores, motifs de vêtements), ou les écrans de TV. D'autres déclenchent des crises en clignant les paupières ou en fermant lentement les yeux, tout en montant les globes oculaires. Les crises prennent la forme d'absences, parfois associées à des myoclonies palpébrales, faciales, ou

axiales, d'hallucinations visuelles, rarement de crises généralisées. Le but commun de ces enfants est la recherche du plaisir, l'excitation parfois érotique, ou d'échapper à des situations stressantes. L'EEG confirme la photosensibilité et permet de détecter ce type de comportements [17].

Les crises et épilepsies provoquées par des stimuli somatosensoriels

Crises favorisées par des stimuli cutanés (le toucher)

Dans ce type d'épilepsie, les crises sont déclenchées par le tapotement (« tap epilepsy ») de certaines zones cutanées, généralement limitées à la tête et au cou [18]. Elles surviennent en général chez des enfants ayant eu des lésions du cortex sensorimoteur, avec hémiparésie et retard mental, mais également normaux. Certains patients ont une zone de déclenchement très localisée et qui leur est spécifique, dont l'effleurement peut provoquer des auras dysesthésiques, pouvant évoluer en crises motrices jacksonniennes. Les mêmes crises surviennent spontanément ou après un sursaut [19]. L'anticipation ou le fait d'imaginer le toucher peut suffire à les déclencher. Elles sont suivies d'une période réfractaire que le patient utilise à son bénéfice pour prévenir d'autres crises dans une même journée. Holmes a décrit des sujets dont les crises étaient déclenchées par le brossage des dents [20].

Plusieurs auteurs ont décrit une variante réflexe d'épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson chez lesquels le fait de toucher certaines zones corporelles, notamment la face, pouvait provoquer des crises myocloniques, ou plus rarement des absences myocloniques. Des stimuli auditifs ou visuels entraînent aussi en jeu. Ces crises débutaient entre 6 et 18 mois et disparaissaient spontanément 6 à 12 mois plus tard. Les patients étaient normaux, pouvaient présenter des myoclonies spontanées ou pendant le sommeil et avaient souvent une histoire familiale de convulsions fébriles [21, 22].

Epilepsie partielle bénigne avec potentiels évoqués somato-sensoriels géants

Dans une population de 15000 enfants sans anomalie neurologique, De Marco et Tassinari ont identifié 1% de cas chez lesquels la stimulation tactile de la plante des pieds provoquait des potentiels évoqués somato-sensoriels géants sur l'EEG. Ce phénomène était observé depuis l'âge d'un an jusqu'à l'âge de 13 ans. Il pouvait être suivi par l'apparition de pointes spontanées dans les régions pariétales et parasagittales, d'abord pendant le sommeil puis pendant la veille. Un tiers de ces enfants allait développer des crises spontanées à sé-

miologie motrice ou somatosensorielle [23].

Epilepsie à l'eau chaude ou par immersion (hot water epilepsy)

Elle est surtout rapportée dans les pays chauds, spécialement en Inde [24]. Le déclenchement fait intervenir deux modes de stimuli, le toucher et la température. Elle est liée à des pratiques ethno-culturelles lors du bain. Seulement au moment de recevoir de l'eau chaude sur la tête, ces enfants développent des crises partielles complexes secondairement généralisées. Il s'agit d'enfants de tous âges, au développement psychomoteur normal [25]. L'évolution est spontanément bénigne. Une susceptibilité génétique est possible. Il n'est pas toujours facile de distinguer ces crises des syncopes vasovagales ou des convulsions fébriles.

Crises induites par le mouvement et épilepsie de la marche

Ces crises sont induites par des mouvements simples des membres, passifs ou actifs, ou par des actions plus complexes comme la marche [26, 27]. Elles sont décrites chez des patients avec déficits neurologiques ou normaux. Elles impliquent la co-activation d'afférences multimodales, proprioceptives et cutanées, et de paramètres centraux de programmation motrice. Ces informations agissent sur un cortex sensori-moteur anormal, hyperexcitable. Ces crises ne sont pas facile à distinguer des mouvements anormaux comme les dyskésies paroxystiques kinésigéniques et non kinésigéniques.

Crises et épilepsies provoquées par une dysfonction du système nerveux autonome

Douleur rectale familiale

Schuber a décrit deux patients d'une même famille chez lesquels des mouvements intestinaux et des stimuli tactiles pendant la défécation provoquaient des crises et suscitaient une appréhension démesurée, avec comme corollaire une rétention fécale. Les attaques consistaient en sensation de brûlures suivies de postures toniques ou collapse complet [28]. Le caractère épileptique de ces phénomènes est controversé vu l'absence de paroxysmes épileptiques sur l'EEG pendant les crises. L'enfant de 9 ans rapporté par Harbord développait des crises partielles complexes une minute après la défécation, associées à des décharges frontotemporales gauches [29].

Epilepsie de l'alimentation

L'épilepsie de l'alimentation est une forme très rare d'épilepsie réflexe dont les processus de déclenchement sont multiples et complexes, mettant en jeu des mécanismes sensoriels (gustatifs, température, qualité du repas), moteurs inconscients et volontaires (préhension, mastication, déglutition) et autonomes (digestion, sensation de réplétion). La plupart des crises surviennent au tout début du repas, ou immédiatement après. Curieusement, cette forme d'épilepsie réflexe représente le type d'épilepsie la plus fréquente au Sri Lanka, touchant plus volontiers les adolescents et les jeunes adultes [30].

Crises et épilepsies réflexes induites par des processus mentaux complexes

Ces formes d'épilepsies réflexes sont très rarement rapportées chez l'enfant. Il y a quelques cas dans la littérature d'enfants avec une épilepsie à la lecture. Cette épilepsie est reconnue dans la classification internationale des épilepsies et des syndromes épileptiques [1] puisqu'elle est génétiquement déterminée et non lésionnelle. Son expression clinique nécessite la maturation fonctionnelle de circuits neuronaux impliqués dans la lecture. Elle débute donc en général pendant l'adolescence. Les crises sont souvent limitées à des manifestations motrices situées dans la musculature intéressée par la lecture et la parole, c'est à dire des myoclonies des muscles oro-faciaux. Une généralisation secondaire est possible. L'EEG intercritique est normal et l'EEG critique a permis d'enregistrer des crises d'origine temporo-pariétales ou frontales de l'hémisphère dominant. Son pronostic est bénin. Sa signification nosologique est controversée : en effet, on a proposé de l'inclure dans la classe des épilepsies en relation avec une localisation, mais on a aussi retrouvé une association avec l'épilepsie myoclonique juvénile [31].

Herskowitz a décrit un garçon de 2 ans, d'intelligence supérieure, ayant développé des crises motrices de la tête induites par la chanson, la récitation et les calembours et a mis en évidence une activité épileptique dans les régions temporo-occipitales bilatérales, surtout à droite [32].

Crises induites par les stimuli auditifs, cas particulier des épilepsies-sursaut

Les stimulations auditives peuvent provoquer des crises par différents mécanismes. Le plus couramment évoqué est celui du sursaut. Les épilepsies audiogènes ou musicogènes provoquées par des sons complexes, sont très rarement décrites chez l'enfant et ne seront pas abordées ici.

L'épilepsie-sursaut constitue un groupe particulier d'épilepsie réflexe. Les crises sont provoquées par différents modes de stimuli sensoriels, le plus souvent acoustiques, mais également somatosensoriels (toucher, trébuchement), et rarement visuels. Le facteur essentiel est le caractère inattendu du stimulus qui induit un brusque éveil (sursaut). La répétition ou l'anticipation du stimulus va engendrer une habitude. Le sursaut est une variante d'un réflexe primitif physiologique présent chez les animaux développés [33]. Une manifestation précoce est le réflexe de Moro chez les nouveau-nés. Le sursaut agit comme un stimulus proprioceptif qui va activer un foyer épileptique cortical [34].

Les crises induites par le sursaut appartiennent le plus souvent aux épilepsies symptomatiques. Elles touchent des enfants ayant subi des lésions cérébrales pré-, péri- ou postnatales d'étiologie diverse (encéphalopathie hypoxique ischémique, méningo-encéphalite, maladie de Sturge-Weber, dysplasie corticale [35, 36]. Elles sont fréquentes dans le syndrome de Down [37]. Elles peuvent être le premier symptôme de maladies neuro-dégénératives (maladie de Tay Sachs).

Les crises-sursaut accompagnent une hémiplégie, une tétraparésie spastique ou un retard mental [38]. Elles débutent dans l'enfance ou l'adolescence et sont souvent précédées de crises spontanées. Elles sont de type partiel tonique, généralisé tonicoclonique, ou myoclonique. Chez les enfants hémiplegiques, le sursaut montre un pattern asymétrique prédominant du côté hémiplegique, suivi par une crise partielle tonicoclonique unilatérale qui se propage de l'autre côté.

Des attaques paroxystiques non épileptiques procèdent d'un sursaut pathologique. L'hyperekplexie, maladie génétiquement déterminée, est caractérisée par un sursaut excessif déclenché par des stimuli auditifs, visuels ou tactiles, exprimé par un myoclonus massif, et chez les nourrissons, par une réaction tonique généralisée prolongée, avec apnée, cyanose et bradycardie. Elle est liée à une mutation dans le gène codant pour la sous-unité alpha1 du récepteur de la glycine [39]. Le myoclonus bénin des nourrissons décrit par Fejerman et Lombroso ressemble à un tremblement-frisson du tronc et de la tête, très bref, déclenché par une excitation ou une frustration [40].

Physiopathologie des épilepsies réflexes

L'étude des épilepsies réflexes au moyen de modèles expérimentaux a fourni une base de réflexion pour comprendre les mécanismes de l'épileptogénèse. Il s'agit de modèles animaux chez lesquels on crée des lésions corticales produisant une hyperexcitabilité neuronale, au moyen de substances convulsivantes appliquées localement (strychnine) ou par voie générale (pénicilline) [41]. On induit des crises réflexes en activant les afférences spécifiques à ces régions. Wyler puis Wieser ont proposé un modèle neurophysiologique au moyen de potentiels évoqués enregistrés chez des patients épileptiques implantés en vue d'une chirurgie de l'épilepsie [42, 43]. Ils décrivent deux types de neurones : les neurones de type 1 agissent comme un pacemaker en produisant des bouffées de potentiel d'action abondantes, à fréquence élevée et régulière. Les neurones de type 2 ont une activité épileptique moins importante, mais sont plus influencés par des signaux sensoriels. Les stimuli externes recrutent ces neurones dans le groupe 1 qui forment une masse critique suffisante pour générer une crise.

Naquet a utilisé le babouin *Papio Papio*, modèle animal naturellement photosensible, pour étudier les épilepsies réflexes génétiquement déterminées [44]. Comme chez l'homme, la SLI déclenche chez ce singe un myoclonus bilatéral. Celui-ci n'apparaît que lorsque les signaux dans le lobe occipital ont atteint le cortex frontolobaire, et les structures sous corticales. Le cortex visuel n'est donc pas à l'origine des crises, mais joue un rôle permissif, permettant au cortex moteur de décharger et de provoquer les manifestations cliniques.

Les observations faites sur des patients épileptiques implantés ont démontré l'origine corticale de l'épilepsie-sursaut [45]. Les mécanismes suggérés sont de deux types : 1) des afférences sensorielles se projettent sur le cortex moteur, prémoteur et sur l'aire motrice supplémentaire, site de convergence pour différents modes de stimuli, 2) le sursaut déclenché par le stimulus active les voies lemniscales qui se projettent sur le cortex épileptogène. Le sursaut est un comportement physiologique qui implique la formation réticulée pontique et les voies réticulospinales. L'absence d'inhibition par le cortex anormal sur les relais sous corticaux est une hypothèse avancée pour comprendre le sursaut pathologique.

Traitement des épilepsies réflexes

Le traitement des épilepsies réflexes est basé sur les moyens permettant d'éviter ou d'atténuer les phénomènes déclenchant les crises, et sur les médicaments antiépileptiques.

Plusieurs mesures sont conseillées pour prévenir les crises photosensibles et permettent dans la majorité des cas d'éviter un traitement médicamenteux. On peut diminuer l'intensité de la luminosité et des contrastes en portant des lunettes à verres bleus de polarité perpendiculaire [46], ou par l'occlusion d'un œil. La prévention des crises provoquées par la télévision ou les jeux d'ordinateur est possible si l'on respecte une distance minimum de 30 cm par rapport à l'écran, et si l'on utilise un petit écran avec une fréquence de balayage de 100 Hz plutôt que de 50 Hz, placé dans une pièce bien éclairée [47].

La thérapie médicamenteuse est guidée par le type d'épilepsie et la cause sous-jacente. Les principes de traitements issus de la classification internationale des syndromes épileptiques s'appliquent valablement. Les épilepsies généralisées idiopathiques répondent bien à l'acide valproïque, à l'éthosuximide et à la lamotrigine. Les épilepsies symptomatiques et lésionnelles sont sensibles à la carbamazépine et à la phénytoïne. Le traitement de l'épilepsie-sursaut, lorsqu'elle est symptomatique d'une lésion corticale focale, est souvent difficile à conduire et amène à recourir à des médicaments de seconde ligne comme des benzodiazépines [48], ou aux nouveaux antiépileptiques, comme le lamotrigine [49].

La thérapie chirurgicale a été utilisée dans les épilepsies réflexes symptomatiques dans le but d'enlever la zone épileptogène ou de l'isoler des afférences sensorielles [50, 51].

L'autostimulation visuelle répond mal aux traitements vu la mauvaise compliance des patients qui trouvent un bénéfice à leurs crises. Chez ces sujets, on utilise les antiépileptiques qui suppriment la photosensibilité (acide valproïque, lamotrigine) ou des benzodiazépines. Des thérapies comportementales avec renforcement positif, des antagonistes de la dopamine, des médicaments sérotoninergiques parviennent parfois à modifier le comportement impulsif ou compulsif d'autostimulation [52].

Conclusions

Les épilepsies réflexes constituent un groupe très hétérogène d'épilepsies en raison de la variété de leur manifestations cliniques, des stimuli déclenchant et de leur causes. Les formes pures sont rares, les crises réflexes apparaissant en général dans le cours d'une épilepsie connue. La plupart débutent dans l'enfance et l'adolescence et vont se poursuivre à l'âge adulte. Certains syndromes sont spécifiques à l'enfant comme l'épilepsie myoclonique réflexe du nourrisson, l'épilep-

sie absence avec photosensibilité, et l'épilepsie à l'eau chaude. Les stimuli sensoriels impliqués sont plus élémentaires que chez l'adulte, opérant sur un cortex immature. Hormis les formes idiopathiques, elles sont graves et difficiles à traiter. Elle engendrent un handicap physique et social sévère pour l'enfant et une attitude de surprotection de la part de l'entourage familial et scolaire. La compréhension de leur mécanismes physiopathologiques a permis de mieux apprécier les processus impliqués dans l'épileptogénèse. Après les modèles animaux et les méthodes neurophysiologiques, de nouvelles voies de recherche se dessinent avec la neuroimagerie fonctionnelle, ce qui devrait améliorer la prise en charge de ces patients.

Références

- Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey, 1992
- Temkin O. Second period: 1833-1861. In: *The Falling Sickness. A History of Epilepsy from the Greeks to the Beginning of Modern Neurology*. Baltimore-London: The Johns Hopkins University Press, 2nd ed, 1994: 278-285
- Gastaut H. Historical overview on reflex epilepsies with special emphasis on photogenic epilepsy. In: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R (eds). *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Genève: Ed Médecine & Hygiène, 1989 : 3-5
- Beaumanoir A. History of reflex epilepsy. *Adv Neurol* 1998; 75: 1-4
- Striano S, Meo R, Bilo L, Perrone M. An attempt to classify reflex seizures in accordance to recent proposals for classification of epilepsies. In: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R (eds). *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Genève: Ed Médecine & Hygiène, 1989: 489-493
- Papathophilou R, Turland DN. The electroencephalogram of normal adolescent male: visual assessment and relationship with other variables. *Dev Med Child Neurol* 1976; 18: 603-619
- Herrlin KM. EEG with photic stimulation: a study of children with manifest or suspected epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1954; 6: 573-589
- Eeg-Olofsson O, Petersén I, Sellén U. The development of the electroencephalogram in normal children from the age of 1 through 15 years: paroxysmal activity. *Neuropaediatria* 1971; 2: 375-403
- Walz S, Stephani U. Inheritance of photosensitivity. *Neuropediatrics* 2000; 31: 82-85
- Doose H, Giesler K, Völzke E. Observations in photosensitive children with and without epilepsy. *Z Kinderheilk* 1969; 107: 26-41
- Binnie CD, Jeavons PM. Photosensitive epilepsies. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al. (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1992: 299-305
- Guerrini R, Dravet C, Genton P et al. Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 1995; 36: 883-891
- Roger J, Genton P, Bureau M et al. Progressive myoclonus epilepsies in childhood and adolescence. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al. (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1992: 381-400
- Ambrosetto G, Antonini L, Tassinari CA. Occipital lobe seizures related to clinically asymptomatic celiac disease in adulthood. *Epilepsia* 1992; 33: 476-481
- Jeavons PM, Harding GFA. Photosensitive epilepsy. In: *Clinics in Developmental Medicine*. London: Heinemann Medical, 1975: 56
- Furusho J, Suzuki M, Tazaki I et al. A comparison survey of seizures and other symptoms of Pokemon phenomenon. *Pediatr Neurology* 2002; 27: 350-355
- Tassinari CA, Rubboli G, Rizzi R et al. Self-induction of visually-induced seizures. *Adv Neurol* 1998; 75: 179-192
- Deonna T. Reflex seizures with somatosensory precipitation. *Clinical and electroencephalographic patterns and differential diagnosis, with emphasis on reflex myoclonic epilepsy of infancy*. *Adv Neurol* 1998; 75: 193-206
- Brown P, Fish DR, Andermann F. Normal startle and startle-induced epileptic seizures. In: Guerrini R, Aicardi J, Andermann F, Hallet M (eds). *Epilepsy and Movement Disorders*. Cambridge: Cambridge University Press, 2002: 141-150
- Holmes GL, Blair S, Eisenberg E et al. Tooth-brushing-induced epilepsy. *Epilepsia* 1982; 23: 657-661
- Ricci S, Cusmai R, Fusco L et al. Reflex myoclonic epilepsy in infancy: a new age-dependent idiopathic epileptic syndrome related to startle reaction. *Epilepsia* 1995; 36: 342-348
- Deonna T. Clinical and electroencephalographic patterns and differential diagnosis, with emphasis on reflex myoclonic epilepsy of infancy. *Adv Neurol* 1998; 75: 193-206
- Tassinari CA, De Marco P. Benign partial epilepsy with extreme somatosensory evoked potentials. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al. (eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1992: 225-229
- İncecik F, Özlem Hergüner M, Elkay M et al. Hot water epilepsy. A report of three cases. *Indian Pediatrics* 2004; 41: 731-733
- Ioos C, Fohlen M, Villeneuve N et al. Hot water epilepsy : a benign and unrecognised form. *J Child Neurol* 2000; 15: 125-128
- Beaumanoir A. History of reflex epilepsy. *Adv Neurol* 1998; 75: 10
- Iriarte J, Sanchez-Carpintero R, Schlumberger E et al. Gait epilepsy. A case report of gait-induced seizures. *Epilepsia* 2001; 42: 1087-1090
- Schubert R, Cracco JB. Familial rectal pain: a type of reflex epilepsy? *Ann Neurol* 1992; 32: 824-826
- Harbord MG, Mitchell C. Reflex seizures induced by defecation, with an ictal EEG focus in the left frontotemporal region. *Epilepsia* 2002; 43: 946-947
- Seneviratne U, Seetha T, Pathirana R et al. High prevalence of eating epilepsy in Sri Lanka. *Seizure* 2003; 12: 604-605
- Wolf P, Inoue Y. Epilepsies réflexes complexes : épilepsie de la lecture et crises induites par des praxies. In : Roger J, Bureau M, Dravet Ch et al (eds). *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent, 3ème éd*. London: John Libbey, 1992: 315-325
- Herskowitz J, Rosnan NP, Geschwind N. Seizures induced by singing and recitation. A unique form of reflex epilepsy in childhood. *Arch Neurol* 1984; 41: 1102-1103
- Andermann F, Andermann E. Excessive startle syndromes: startle disease, jumping, and startle epilepsy. *Adv Neurol* 1986; 43: 321-339
- Vignal JP, Biraben A, Chauvel PY et al. Reflex partial seizures of sensorimotor cortex (including cortical reflex myoclonus and startle epilepsy). *Adv Neurol* 1998; 75: 207-226
- Caraballo R, Semprino M, Cersosimo R et al. Hemiparetic cerebral palsy and startle epilepsy. *Rev Neurol* 2004; 38: 123-127
- Manford MR, Fish DR, Shorvon SD. Startle provoked epileptic seizures: features in 19 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 151-156

37. Guerrini R, Genton P, Bureau M et al. Reflex seizures are frequent in patients with Down syndrome and epilepsy. *Epilepsia* 1990; 31: 406-417
38. Saenz-Lope E, Herranz FJ, Masdeu JC. Startle epilepsy: a clinical study. *Ann Neurol* 1984; 16: 78-81
39. Shiang R, Ryan SG, Shu YZ et al. Mutation in the alpha 1 subunit of the inhibitory receptor cause the dominant neurologic disorder, hyperekplexia. *Nat Genet* 1993; 5: 351-358
40. Lombroso CT, Fejerman N. Benign myoclonus of infancy. *Ann Neurol* 1977; 1: 138-143
41. Naquet RG, Valin A. Experimental models of reflex epilepsy. *Adv Neurol* 1998; 75: 15-28
42. Wyler AR, Ward AA Jr. Epileptic neurons. In: *Epilepsy: A Window to Brain Mechanisms*. New York: Raven Press, 1980: 51-68
43. Wieser HG. Seizure induction in reflex epilepsy. *Adv Neurol* 1998; 75: 69-85
44. Menini Ch, Silva-Barrat C. Role of visual afferents in the photosensitive epilepsy of baboons *Papio Papio*. In: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R (eds). *Reflex Seizures and Epilepsies*. Genève: Médecine & Hygiène, 1989: 39-48
45. Bancaud J, Talairach J, Bonis A. Physiopathogénie des épilepsies-sursaut: à propos d'une épilepsie de l'aire motrice supplémentaire. *Rev Neurol* 1967; 117: 441-453
46. Kepcs MR, Boro A, Haut S et al. A novel nonpharmacologic treatment for photosensitive epilepsy: report of three patients tested with blue cross-polarized glasses. *Epilepsia* 2004; 45: 1158-1162
47. Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, Martins da Silva A, Ricci S et al. Video games are exciting: a European study of video game-induced seizures and epilepsy. *Epileptic Disord* 2002; 4: 121-128
48. Aguglia U, Tinuper P, Gastaut H. Startle-induced epileptic seizures. *Epilepsia* 1984; 25: 712-720
49. Faught E. Lamotrigine for startle-induced seizures. *Seizures* 1999; 8: 361-363
50. Martinez-Mañás R, Thomas Daniel R, Debatisse D et al. Intractable reflex audiogenic epilepsy successfully treated by peri-insular hemispherectomy. *Seizure* 2004; 13: 486-489
51. Ritaccio AL, Pilcher W, Erba G et al. Somatosensory reflex epilepsy: comprehensive evaluation and surgical intervention. *Epilepsia* 1992; 33: 55-56
52. Beng-Yeong N. Psychiatric aspects of self-induced epileptic seizures. *Austr N Z J Psychiatr* 2002; 36: 534-543

Correspondance à:

Dr. med. Virginie Chaves Vischer

Service de Neuropédiatrie

Hôpital des Enfants

6 rue Willy Donzé

CH 1211 Genève 14

Tel. 0041 22 736 0607

Fax 0041 22 735 5775

chaves-vischer@cmev.ch