



North African and Middle East Epilepsy Journal

Journal representative of Leagues & Associations
of Epilepsy in North African & East Mediterranean Region



Editor In Chief

Najib Kissani (Neurologist, Morocco)

Associate Editors

Mohammad Abu-Hegazy (Neurologist, Egypt)
Said Ait Benali (Neurologist, Morocco)
Azra Alajbegovic (Neurologist, Bosnia Herzegovina)
Abdulaziz Ashkanany (Neurologist, Kuwait)
Ahmed Baydoune (Neurologist, Lebanon)
Huseyin Cakse (Neurologist, Turkey).
Mohamed Fredj (Neurologist, Tunisia)
Philippe Gelisse (Epileptologist, France)
Sonia Khan (Neurologist, KSA)
Callixte Kuaté (Neurologist, Cameroun)
Youssoufa Maiga(Neurologist, Mali)
Bouleenaour Mesraoua (Neurologist, Qatar)
Amal Mrabet (Neurologist, Tunisia)
Reda Ouazzani (Neurologist, Morocco)
Hamid Ouhabi (Neurologist, Morocco)
Mustapha Sadi Belouiz (Neurologist, Algeria)
Chahnez Triki (Neuropediatrician, Tunisia)

Editorial Assistants

Mebrouk Yassine, (Neurologist, Morocco)
Abderrahmane Chahidi (AMCEP)

Editorial office

Neurology department, Ibn Tofail Hospital,
Mohammed VI University Hospital
Marrakech 40080; Morocco

Secretary and Advertisement Office

Email: secretariat.je@gmail.com
Tel./Fax +212 (0)5 24434908
Press : El Watanya Press Office, Marrakech; Morocco
Copy Right 14/11

In partnership with :



Editorial

3

Regional state, and local news

Situation of epilepsy in Cameroon.
Kuate Callixte (Cameroon)

Brief Communications

Lafora disease, progressive myoclonic epilepsy
(about 2 cases)
FE. Hazmiri (Morocco)

Bourneville Tuberous sclerosis:
association of renal and cardiac involvement
Ghislane Zouiri (Morocco)

Epilepsy induced by severe hypoglycemia
in a patient with type 1 diabetes
Rafi Sana (Morocco)

Original Articles

Safety in Epilepsy Institutions
J.B.A.M. Arends (Netherlands)

Factors associated with seizure remission in intractable epilepsy
Hosny Hassan (Egypt)

Quiz

Epilepsy Case
William H Theodore MD (USA)
Answer of the quiz

Epilepsy Calendar Events

22

20

21

17

15

13

11

4

3

INSTRUCTIONS AUX AUTEURS

Le Journal de l'épilepsie de l'Afrique du Nord et Moyen-Orient publie des articles originaux cliniques, scientifiques ou médico-sociaux sur l'épilepsie dans les pays d'Afrique du Nord et le Moyen-Orient, ou d'autres pays. Il publie également des éditoriaux, des articles de revue, des cas cliniques, des lettres à l'éditeur, des aperçus historiques sur l'épilepsie dans le monde et les histoires vécues par les patients atteints d'épilepsie, les médecins ou autres professionnels concerbrés par cette maladie. Il publie également des rapports des séances de travail des Sociétés, ligues et associations de l'épilepsie en Afrique du Nord et Moyen-Orient.

CONDITIONS DE PUBLICATION

Les articles ne doivent avoir fait l'objet d'aucune publication antérieure ni être simultanément soumis pour publication à une autre revue. Les textes sont rédigés en français ou en anglais. Les articles sont adressés, par le Comité de Rédaction, pour avis à des lecteurs qui restent anonymes pour les auteurs. En aucun cas la responsabilité de la Revue n'est engagée vis-à-vis des manuscrits qui lui sont adressés, avant la décision finale du Comité de Rédaction.

Les articles originaux ne doivent avoir fait l'objet d'aucune publication antérieure (à l'exception d'un résumé de moins de 400 mots), ni être simultanément soumis pour publication à une autre revue.

La mise en page des articles y compris résumés, références, tableaux et figures ne doit pas dépasser :

- 10 pages dactylographiées pour les mises au point, • 8 pour les articles originaux,
- 5 pour les éditoriaux, • 4 pour les cas cliniques, • 4 pour les activités associatives,
- 3 pour les aperçus historiques • 3 pour les lettres à l'éditeur • Et 2 pour les témoignages de patients épileptiques.

Les manuscrits doivent être sous format Word ou RTF (avec en 3 fichiers, 1-comportant le texte, les figures et les tableaux, 2-Comportant les photos et toute autre illustration Et 3-Attestation cédant les droits d'auteur à l'éditeur, attestant que le manuscrit n'est pas accepté ailleurs ou en cours de soumission, que tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale et que les aspects éthiques sont respectés) ; tous les fichiers doivent être envoyés ensemble par email à l'adresse suivante : je.submission@gmail.com

RECOMMANDATIONS GENERALES POUR LA PRESENTATION DES MANUSCRITS:

Liste des recommandations (à vérifier avant l'envoi du manuscrit) :

Manuscrit

• Le manuscrit est dactylographié en double interligne avec une marge de 2,5 cm sur chaque bord, y compris la page de titre, le résumé, les remerciements, les références, les tableaux et les légendes des figures.

• Il est conseillé d'utiliser le minimum d'abréviations. Le terme en entier précède l'abréviation lors de sa première apparition dans le texte.

• La hiérarchie des titres et sous-titres est bien mise en évidence par une numérotation.

• La disposition des articles originaux doit suivre le plan suivant : page de titre, résumés et mots-clés, résumés en anglais et ses mots-clés, texte (avec introduction, matériel et méthodes, résultats, discussion), références, tableaux, figures et légendes.

• Les pages sont numérotées, en chiffres arabes en commençant par la page de titre.

Pour accélérer la publication des manuscrits soumis, il est demandé de se conformer strictement aux recommandations ci-dessous.

Les recommandations suivantes sont conformes aux normes dites de Vancouver pour la préparation des manuscrits soumis aux journaux biomédicaux.

Page de titre

La page de titre comporte :

- Le titre précis et concis mais informatif (en français et en anglais).
- Le nom de chaque auteur suivi de son prénom.
- Le nom des services et des institutions responsables du travail.
- Le nom et l'adresse de l'auteur responsable de la correspondance pour le manuscrit avec son adresse e-mail (impératif).

• les remerciements, les sources de financements et les conflits d'intérêts éventuels.

Résumés et mots-clés

• Un résumé en anglais, en français et en arabe (facultatif) de moins de 250 mots chacun sont inclus pour les articles originaux.

• Les résumés sont structurés avec 4 paragraphes (introduction, participants et méthodes, résultats, conclusion).

• Les mots-clés doivent être indiqués (entre 3 et 6 séparés par des tirets).

• Il n'y a pas d'abréviations ni de référence bibliographique dans les résumés.

Tableaux, figures

Les documents iconographiques – figures et tableaux – sont obligatoirement appellés dans le texte et conformes aux recommandations suivantes :

• Les figures sont numérotées en chiffres arabes, par ordre d'apparition dans le texte où elles sont appelées (figure 1).

• Les tableaux sont numérotés en chiffres romains, par ordre d'apparition dans le texte : (tableau I).

• Les légendes des figures sont portées les unes à la suite des autres en fin d'article, sur une feuille séparée.

• Les figures doivent être présentées chacune sur un feuillet séparé, et fournies en fichiers séparés à raison d'un fichier par figure ; elles sont toutes accompagnées d'une légende.

• Des explications ou notes diverses nécessaires à la compréhension figurent au-dessous de chaque tableau.

• La reproduction de documents déjà publiés doit être accompagnée de l'autorisation de l'éditeur ou de l'auteur possesseur du copyright.

• Les abréviations sont à éviter. Si la figure et/ou le tableau comporte des abréviations, il faut les expliciter dans la légende.

• Les médicaments doivent être mentionnés selon leur dénomination commune internationale ou leur nom chimique. Les noms commerciaux doivent être mentionnés entre parenthèses après la DCI.

• Les symboles, chiffres et textes des figures sont clairs et de taille suffisante pour que chaque élément soit parfaitement lisible.

• En aucun cas les figures ne doivent être intégrées directement dans le corps du texte.

• La publication d'illustrations en couleur est recommandée.

Références

Les références bibliographiques, limitées selon la rubrique retenue, sont portées en fin d'article, numérotées selon l'ordre d'apparition dans le texte.

Le nombre de références :

- Ne doit pas dépasser 40 pour les articles originaux et 60 pour les mises au point,
- Doit être entre 5 et 10 pour les cas cliniques et entre 4 et 6 pour les lettres à l'éditeur,

Toutes les références doivent être appelées dans le texte (y compris celles appelées dans les figures et tableaux) : le numéro de la référence bibliographique citée est mentionné entre crochets.

Les références d'articles parus dans un périodique doivent comporter le nom des 6 premiers auteurs avec les initiales des prénoms (suivis de "et al." à partir du 7e auteur), le titre complet de l'article dans la langue originale, le nom de la revue selon les abréviations de l'Index Medicus, l'année, le numéro du tome, la première et la dernière page abrégée du texte.

La présentation – style et ponctuation – suit scrupuleusement les 3 exemples suivants :

1- Clark AM, Hartling L, Vandermeer B, McAlister FA. Meta-analysis: secondary prevention programs for patients with coronary artery disease. Ann Intern Med 2005; 143: 659-72.

2- Champault A, Dagher I, Vons C, Franco D. Laparoscopic hepatic resection for hepatocellular carcinoma. Retrospective study of 12 patients. Gastroenterol Clin Biol 2005; 29: 969-73.

3- Guilpain P, Chanseau Y, Tamby MC, Mahr A, Servettaz A, Guillemin L et al. Pathogenesis of systemic vasculitis primitives (I): ANCA-positive vasculitis. Presse Med 2005; 34: 1023-33.

• Les citations de livres doivent comporter les noms des auteurs, le titre du livre, la ville, le nom de la maison d'édition et l'année de publication.

La présentation – style et ponctuation – suit scrupuleusement les 2 exemples suivants :

3- Danowski RG, Chanussot JC. Traumatologie du sport. 7e ed. Paris: Masson; 2005.

Le Comité de Rédaction se réserve le droit de renvoyer aux auteurs les manuscrits qui ne seraient pas conformes aux recommandations exposées ci-dessus avant de les soumettre aux lecteurs.

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

The review of epilepsy in northern Africa and the Middle East publishes original clinical, scientific or medical social on epilepsy in the countries of northern Africa and the Middle East, or any other the world. It also publishes editorials, general reviews, clinical cases, historical overviews on epilepsy in the world and stories experienced by patients with epilepsy, physicians or other other professionals involved in epilepsy.

It also publishes the minutes of the sessions of Societies, leagues and associations against epilepsy in northern Africa and Middle East.

Condition of Publication:

The articles must not have been published nor simultaneously submitted for publication in another journal. The texts are written in French or English. The articles are addressed by the Drafting Committee for its opinion to readers who remain anonymous to the authors. In no event shall the review is undertaken vis-à-vis the manuscripts sent to him before the final decision of the Editorial Board.

Original articles should have been no previous publication (with the exception of an abstract under 400 words), nor be simultaneously submitted for publication in another journal.

The layout of articles including abstracts, references, tables and figures must not exceed:

- 10 for general reviews, • 8 for original articles, • 5 for editorials, • 4 for case reports,
- 4 for association activities, • 3 for historical overviews • 3 for letters to the editor
- And for the testimony of two epileptic patients.

Manuscripts should be in Word or RTF format (including 3 files, 1-with the text, figures and tables, 2-Including photographs and other illustrations and 3-yielding certificate of copyright to the publisher stating that the manuscript is not accepted elsewhere or under submission, all authors read and approved the final version and the ethical aspects are met), all files must be sent together by email to: je.submission@gmail.com

GENERAL RECOMMENDATIONS FOR MANUSCRIPTS SUBMISSION:

List of Recommendations (check before sending the manuscript):

- The manuscript is typed double-spaced with a margin of 2,5 cm on each side, including the title page, abstract, acknowledgments, references, tables and figure legends.
- It is advisable to use as few abbreviations. The full term precedes the abbreviation at its first appearance in the text.
- The hierarchy of titles and subtitles is highlighted by a dial.
- The layout of the original articles should follow the following plan: title page, abstract and keywords, text (with introduction, materials and methods, results, discussion), references, tables, figures and legends.
- Pages are numbered in Arabic numerals, beginning with the title page.
- To expedite the publication of submitted manuscripts are asked to adhere strictly to the recommendations below.
- The following recommendations are consistent with standards of Vancouver called for the preparation of manuscripts submitted to biomedical journals.

Title page

The title page includes:

- The title clear and concise but informative (in French and English).
- The name of each author followed by his first name.
- Name of services and institutions responsible for the work.
- The name and address of the author responsible for correspondence for the manuscript with his e-mail address (mandatory).
- Acknowledgments, sources of funding and potential conflicts of interest.

Abstracts and Keywords

- A summary in English, French and Arabic (optional) with fewer than 250 words for each is included in the original articles.
- Abstracts are structured with four paragraphs (introduction, participants and methods, results, conclusion).
- The key words must be given (between 3 and 6 separated by dashes).
- No abbreviations or references in literature abstracts.

Tables, figures

• The Graphic - figures and tables - are necessarily called in the text and in accordance with the following recommendations:

- The figures are numbered in Arabic numerals, in order of appearance in the text where they are called (Figure 1).
- Tables are numbered in Roman numerals, in order of appearance in the text: (Table I).
- The figure legends are made one after the other end of the article, on a separate sheet.
- The figures must be submitted each on a separate sheet, and provided as separate files in a file its reasons for figure and are all accompanied by a caption.
- Different explanations or notes are required to understand below each table.
- The reproduction of previously published material must be accompanied by permission of the publisher or the author's copyright holder.
- Abbreviations should be avoided. If the figure and / or table contain abbreviations, they should explain in the legend.

Drugs should be referred by their international name or chemical name. Trade names must be listed in parentheses after the DCI.

- Symbols, figures and text figures are clear and large enough so that each element is perfectly readable.
- In any case the figures should be integrated directly into the text.
- The publication of color illustrations is recommended.

References

References, limited depending on the item selected, are brought to the end of the article, numbered in order of appearance in the text.

The number of references:

- Must not exceed 40 for original articles and 60 for general reviews

- Must be between 5 and 10 clinical cases and between 4 and 6 for letters to the editor

All references must be cited in the text (including those referred to in the figures and tables): the number of the references cited is mentioned in brackets.

- References to articles in a journal should include the name of the first 6 authors with the initials of the first name (followed by «et al.» From the seventh author), the full title of the article in original language, the name of the journal abbreviations as cited in the Index Medicus, the year the number of the volume, the first and last page.

The presentation - style and punctuation - closely follows the three following examples:

[1] Clark AM, Hartling L, Vandermeer B, McAlister FA. Meta-analysis: secondary prevention Programs for patients with coronary artery disease. Ann Intern Med 2005; 143:659-72.

[2] Champault A, Dagher I, Vons C, Franco D. Laparoscopic hepatic resection for hepatocellular carcinoma. Retrospective study of 12 patients. Gastroenterol Clin Biol 2005, 29:969-73.

[3] Guilpain P, Chanseau Y, Tamby MC, Mahr A, Servettaz A, Guillemin L et al. Pathogenesis of systemic vasculitis primitives (I): ANCA-positive vasculitis. Presse Med 2005; 34:1023-33.

- Citations of books should include authors' names, book title, city, name of publisher and year of publication.

The presentation - style and punctuation - closely follows the two following examples:

[3] RG Danowski, JC Chanussot. Sports traumatology. 7th ed. Paris: Masson, 2005.

- The Editorial Board reserves the right to return manuscripts to authors who do not comply with the recommendations outlined above before submitting them to the readers.

REVIEWERS

MOHAMMAD ABU-HEGAZY (MANSOURA, EGYPT)
AZRA ALAJBEGOVIC (SARAJEVO, BOSNIA HERZEGOVINA)
ABDULAZIZ ALSEMARI (RIYADH, KSA)
ABDOUL MUTALEB ALSHEAKHY (BAGHDAD, IRAQ)
AHMED BAYDOUNE (BEIRUT, LEBANON)
HALIMA BELAIDI (RABAT, MOROCCO)
ELINOR BEN-MENACHEM (GOTEBORG, SWEDEN)
JULIEN BOGOUSSLAVSKY (MONTREUX, SWITZERLAND)
PAUL A.J.M. BOON (GHENT, BELGIUM)
CHAIM B. COLEN (MICHIGAN, USA)
JOYCE CRAMER (CONNECTICUT, USA)
EDUARD CUPERL (JEDDAH, KSA)
DIRK DELEU (DOHA, QATAR)
CHARLOTTE DRAVET (MARSEILLE, FRANCE)
ALAA ELSHARKAWY (CAIRO, EGYPT)
NATHAN B. FOUNTAIN (CHARLOTTESVILLE, USA)
JACQUELINE A. FRENCH (NEW YORK, USA)
PHILIPPE GELISSE (MONTPELLIER, FRANCE)
THIERRY GRISAR (LIEGE, BELGIUM),
JIHAD INSHASI (DUBAI, UAE)
ARENDS JOHAN (HEEZE, NEDERLANDS)
CALLIXTE KUATE (YAOUNDE, CAMEROUN)
HIND KETTANI (NEW YORK, USA)
AHMED KHALIFAE (DAMASCUS, SYRIA)
SONIA KHAN (RIAD, KSA)
MOHAMED KOUBEISSI (CLEVELAND, USA)
ADEL MISK (JERUSALEM, PALESTINE)
CHEIKH OSEIDI (KHARTOUM, SUDAN)
HAMID OUHABI (RABAT, MOROCCO)
KONSTANTIN VOLOD ELISEVICH (MICHIGAN, USA)
LAMINE GUEYE (DAKAR, SENEGAL)
CALLIXTE KUATE (YAOUNDÉ, CAMEROUN)
YOUSOUFEA MAIGA (BAMAKO, MALI)
BOULENAOUR MERAOUA (DOHA, QATAR)
REDA OUazzani (RABAT, MOROCCO)
AWAIS RIAZ (UTAH, USA)
NANCY RODGERS- NEAME, (TAMPA, USA)
PAOLO M. ROSSINI (ROMA, ITALY)
MUSTAPHA SADI BELOUIZ (ALGER, ALGERIA)
STEVEN SCHACHTER (BOSTON, USA)
MOHAMMED SHEHAB (AMMAN, JORDAN)
ZOUHAYR SOURIKI (FÈS, MOROCCO)
WILLIAM H THEODORE (BETHESDA, USA)
CHAHNEZ TRIKI (SFAX, TUNISIA)
CLAUDE WASTERLAIN (LOS ANGELES, USA)
ANDREW WILNER (MASSACHUSETTS, USA)

E d i t o r i a l

Specialized epilepsy institutions, where we are in developing countries?

Pr. Najib Kissani, Editor in Chief of Nameej

Epilepsy has high social and economic impacts, especially in developing countries. WHO reported that epilepsy accounts for 0.5% of the global burden of disease, a time-based measure that combines years of life lost due to premature mortality and time lived in states of less than full health. Epilepsy has significant economic implications in terms of health-care needs, premature death and lost work productivity. An Indian study calculated that the total cost per epilepsy case was US\$ 344 per year (or 88% of the average income per capita). The total cost for an estimated five million cases in India was equivalent to 0.5% of gross national product.

• The quality of care provided to patients with chronic non-communicable diseases: a retrospective multi-setup study in Jimma zone, southwest Ethiopia.

• Department of Health Services Management, College of Public Health and Medical Sciences, Jimma University, Jimma, Ethiopia.

• Abstract

• BACKGROUND:

• Chronic Non-Communicable Diseases are among the major causes of morbidity and mortality worldwide. However, access to and quality of health care for patients is very low in developing countries including Ethiopia. Hospitals and Health Centers are the main sources of health care for such patients in Ethiopia. In this study we assessed the quality of care patients with Chronic Non-Communicable Diseases received in hospital and health center setups.

• METHODS:

• A retrospective multi-setup study was conducted in Jimma University Specialized Hospital and four Health Centers in Jimma Zone from February to March 2010. A total of 52 process indicators of quality covering three disease conditions: Diabetes, Hypertension and Epilepsy were measured by reviewing randomly selected medical records. Quality of care was measured as a proportion of recommended components of care actually provided to patients. And also outcome and structural measures were assessed to supplement process measures of quality.

• Talk about the gap in Morocco

And Arab world where =0

Although the social effects vary from country to country, the discrimination and social stigma that surround epilepsy worldwide are often more difficult to overcome than the seizures themselves. People with epilepsy can be targets of prejudice. The stigma of the disorder can discourage people from seeking treatment for symptoms and becoming identified with the disorder.

That is why WHO and its partners, the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE), recognize that epilepsy is a major public health concern.

JOURNAL PUBLIÉ TOUS LES DEUX MOIS
JOURNAL PUBLISHED EVERY TWO MONTHS

جريدة تصدر كل شهرين

In order to reduce the treatment gap and morbidity of people with epilepsy, many solutions are suggested and supported by WHO, and creating centers for people with epilepsy and their carers and relatives, what will facilitate educating and sensitizing patients and also training health professionals and by the way dispelling stigma, leading to social and professional integration of patient. In some emerging countries, such projects gave significant results, a project carried out in China, the treatment gap was reduced by 13% and there was improved access to care for people with epilepsy.

We are very concerned about such initiatives in Morocco and developing countries, that was the reason for asking Professor Johan Arends head of the Kempenhaeghe epilepsy clinic in Heeze (Netherlands), for a visit in last April 2013. I was really surprised by this huge centre, it is a leading centre of medical expertise, offering diagnosis and treatment to adults and children who suffer or are suspected to suffer from a complex form of epilepsy, a sleeping disorder and/or neurological learning disabilities. With a multidisciplinary approach runs both inpatient and outpatient epilepsy clinics in Heeze and Oosterhout for diagnostics, treatment and/or hospital admission, with ten outpatient clinics located in the south of the Netherlands. In addition to patient care, Kempenhaeghe focuses on scientific research, innovation and knowledge transfer.

There are various reasons for admission of epilepsy patients. Some people have extensive diagnostic examinations and tests, others come for observation or initiation of a therapy and/or counseling.

The duration of the hospital stay depends on what examinations and tests are needed and the treatment. The duration may be a few days, but several months as well. Before admission you will be told what ward will receive you. What we found unique and should be highlighted for our politicians and deciders is that during the hospital stay in Kempenhaeghe epilepsy centre is rather different than a stay at a general or academic hospital. The patient «is not in hospital» but is living in a different environment where life continues as normal as possible. Patients can ride horses can do agriculture exercises...etc.

We found that the old centre created for patients with epilepsy was as early as 1908, it was the Johns Hopkins Epilepsy Center specialize in providing a comprehensive care program for our patients, where physicians have been leading the way in assessment and treatment of patients with epilepsy. Where not only professionals, but also patients and their relatives can learn more about epilepsy. It is a high level centre ranked a 1 level 4 Center accreditation by the National Association of Epilepsy Centers, the Johns Hopkins Epilepsy Center provides cutting-edge research, technology, surgical expertise, and patient care for those suffering from epilepsy or seizures.

Expert and individually tailored treatment plans are provided for all patients. These plans are designed to enable each patient to live full and productive lives.

What is more interesting, is the centre's website, where every professional and every epileptic patient can learn more about seizures and epilepsy (<http://epilepsyvoice.com/johns-hopkins-epilepsy-center/>): such 1-What are the different types of seizures?; 2-What can cause a seizure?; 3-What is epilepsy?; 4-What are the types of epilepsy?; 5-How is epilepsy treated?

Moreover, a request for an appointment for more information about epilepsy or to meet with doctors from the institution could be given by email or phone call.

About Africa, where all data highlight the high frequency of epilepsy, the big treatment gap all over the world (80%), the wide use of traditional practices, the complicate access to neurologists and the difficult economical situation. This kind of institutions is nearly nonexistent; we just counted one in Cape town (South Africa). Our hope in Morocco, in Middle East, in Africa and in every developing country is to see such institutions starting, to push our politicians and deciders to put epilepsy as priority in their plans

These structures have to be a non-profit institutions and should offer services in the following fields:

- Advice and information,
- Counseling : by trained and experienced social workers or nurses for individual, group and family counseling, on living with and managing epilepsy.
- Employment and Training: advices and guidance in career options, legal implications and employee rights could be offered,
- Residential Care: either for small proportion of people with epilepsy who require specialized daily care, these institutions could help and the patients could develop life skills to get their independency and self-sufficiency,
- Education and sensitization,
- Self-help: as Epilepsy South Africa in its activities encourages self-help programs and provides guidance to existing and developing groups. Programs could be for self-help run by people with epilepsy in close association with us. Such activities are also done in Lebanon by the Association for Care of Epileptic Patients in Lebanon, in their 'ECAL Chocolate Project'; as Chocolate is a multipurpose item used in many occasions (child birth, marriage, religious as well as social events, festivals, etc.). This project after selling the products makes a good income for the patients and help in buying medications and other products to support epileptic patients who come from very poor backgrounds. The association should have provided for at least two new jobs for parents of epileptic patients. This project and the center dedicated to this project provide chances for more parents to participate in the program and gain some money on the basis of their work, whenever needed and cover for the existing financial deficiency.

So let's start in each country by highlighting the need of such centers, by stressing our politicians and deciders to act and by implicating our associations to be leaders in the start up of the initiative.

SUBSCRIPTIONS

- **YEARLY : 8 ISSUES 1500 DHS (150 EUROS OR 210 USD)***

- **SINGLE ISSUE : 200 DHS (20 EUROS OR 28 USD)***

- **FREE FOR LOW & VERY LOW INCOME COUNTRIES.****

(*) INCLUDING SHIPPING EXPENSES

(**) WORLD BANK STANDARDS



Situation de l'épilepsie au Cameroun. Situation of epilepsy in Cameroon.



Kuate Callixte^{1,5*}, Tchaleu Benjamin², Motah Mathieu³, Nguefack Séraphin⁴, Doumbe Jacques⁵

1-Département de Médecine Interne et Spécialités, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales,
Université de Yaoundé I,

2-Service de Médecine, Hôpital Général de Douala,

3-Service de Chirurgie, Hôpital Général de Douala,

4-Département de pédiatrie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I,

5-Service de Neurologie, Hôpital Laquintinie de Douala, (Cameroun).

Auteur correspondant (*) Email: kuate.callixte@gmail.com

Résumé

Le Cameroun est un pays d'Afrique centrale, située dans le golfe de Guinée. Sa population est estimée en 2012 à 21 700 000 habitants mais il n'a que 17 neurologues, 3 neuropédiatres, 3 psychiatres et 10 neurochirurgiens qui au sein de la Ligue Camerounaise de Lutte contre l'épilepsie organisent avec l'aide du Ministère de la santé Publique la lutte contre l'épilepsie. Aucune étude de prévalence n'a été faite sur tout le pays mais on y rencontre plusieurs foyers de forte prévalence de l'épilepsie dont celui du Mbam avec l'un des taux les plus élevés au monde, estimé à 58/1000. Les étiologies des épilepsies sont nombreuses avec prédominance des causes infectieuses et périnatales. On estime que la grande majorité des patients ne reçoivent pas de traitement et ignorent que cette maladie est guérissable. Les moyens d'exploration son très limités et quand ils sont présents dans les grandes villes, leur coût est très élevé, uniquement à la charge du patient et sa famille. Les études réalisées montrent que l'épilepsie est bien connue des populations mais est encore entourée de beaucoup de tabous et rejet à l'origine d'une exclusion sociale de ces patients.

Mots-clés: Epilepsie- Cameroun- Epidémiologie- Pays en développement- Afrique.

Abstract

Cameroun is a country situated in Central Africa, in the Gulf of Guinea. Its estimated population in 2012 was 21.7 million people but there is only 17 neurologists, 3 neuropaediatrician, 4 psychiatrists and 10 neurosurgeons, almost all of them members of the Cameroonian League Against Epilepsy (CLAE). This nonprofit organization organized with the help of the Ministry of Public health the fight against epilepsy in the country. No prevalence study has yet been made throughout the country but we encounter several outbreaks of high prevalence of epilepsy including the Mbam area with one of the highest prevalence rates in the world, estimated at 58/1000 population. The aetiologies of epilepsy are many with a predominance of infectious and perinatal causes. It is estimated that the vast majority of patients do not receive treatment and are not aware that the disease is treatable. Material resources like MRI, CT Scan and EEG are present only in capital cities, Douala and Yaoundé and their cost

very high not affordable for the patients and their family. Studies show that epilepsy is well known to people but is still surrounded by many taboos and stigma that causes social exclusion of these patients.

Keywords: Epilepsy- Cameroon- Epidemiology- Developing countries- Africa.

Introduction

Le Cameroun est un pays d'Afrique centrale, située au fond du golfe de Guinée (Figure 1).

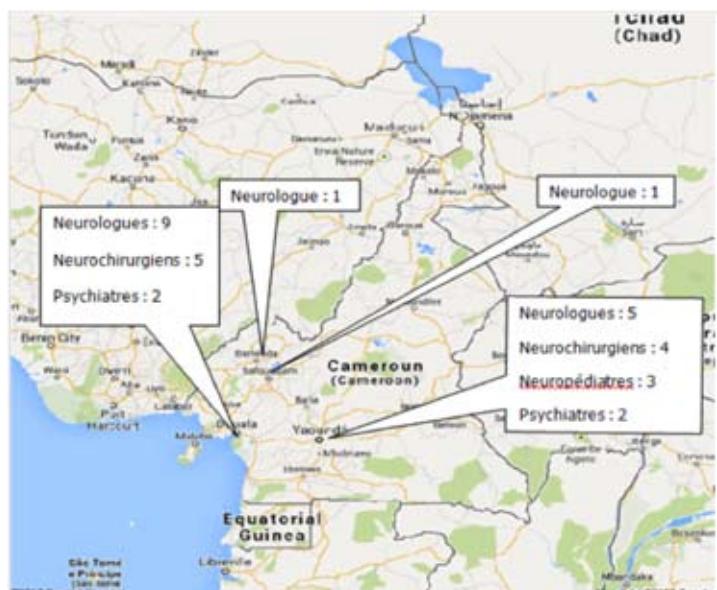


Figure 1 : Carte du Cameroun avec le nombre et la localisation géographique des neurologues, neurochirurgiens, neuropédiatres et psychiatre.

Il est entouré par le Nigeria à l'ouest, le Tchad au Nord, La République Centrafricaine à l'est, le Congo, le Gabon et la Guinée Equatoriale au Sud. La capitale politique est Yaoundé et la capitale économique Douala. Il a une superficie de 475 400 km² et sa population en 2012 est estimée à 21 700 000 habitants [1]. L'une des particularités de ce pays est son bilinguisme avec deux langues officielles : le français et l'anglais. Les données statistiques de l'OMS [1] indiquent que la moyenne d'âge est de 18,18 ans, avec 43,08% ayant moins de 15 ans et seulement 4,89% de plus de 60 ans et 52% de la population

vit en zone urbaine. Le produit intérieur brut (PIB) par spécialisés en santé mentale, les infirmiers diplômés habitant était de 2 330 USD en 2011 et les dépenses de santé par habitant estimées à 39,9 USD par an en 2011.

Epidémiologie :
Le taux brut de mortalité est estimé en 2011 à 13,2/1000 habitants, le paludisme y contribuant fortement avec 3808 décès en 2011 ainsi que l'infection à VIH responsable d'un taux de décès de 172/100 000 personnes infectées en 2011 [1].

Organisation du système de santé au Cameroun et la lutte contre l'épilepsie :

Le système de santé camerounais est organisé en pyramide avec au sommet deux hôpitaux de référence (Hôpital General de Yaoundé, Hôpital General de Douala), trois hôpitaux centraux (Hôpital Central de Yaoundé, Hôpital Jamot de Yaoundé et l'Hôpital Laquintinie de Douala), Le Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Le Centre Mère et Enfant de la Fondation Chantal Biya et l'Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé. Au niveau intermédiaire, il y a les hôpitaux régionaux dont dix pour chacune des dix régions du Cameroun. Au bas niveau de la pyramide, on a les hôpitaux de district, les Centres médicaux d'arrondissement et les centres de santé intégrés.

En ce qui concerne la lutte contre l'épilepsie au Cameroun, le Ministère de la santé publique a adopté en 2005 un plan stratégique national de lutte contre l'épilepsie mais qui n'est pas encore mis en œuvre. L'aspect sensibilisation et information de ce plan est assuré depuis sa création en 2009 par la Ligue Camerounaise de lutte contre l'épilepsie (LCCE), affiliée en février 2010 à la Ligue Internationale Contre l'épilepsie (ILAE) dans la commission Africaine. Cette association humanitaire regroupe en son sein les professionnels de santé (neurologues, psychiatres, pédiatres, neuropédiatres, neuruchirurgiens,...etc)

intéressés par la prise en charge des patients épileptiques. La ligue Camerounaise contre l'épilepsie organise régulièrement dans les villes de Douala et Yaoundé des campagnes de sensibilisation, des caravanes de consultations des personnes souffrant d'épilepsie dans des centres de santé ainsi que des séances de formation des médecins généralistes, les infirmiers, les enseignants des écoles et lycées dans la prise en charge médicale et sociale des épilepsies au Cameroun.

Les ressources humaines :

Dans les pays développés, on rencontre environ un neurologue pour 20 à 25 000 habitants. A Cameroun, il n'y a que 17 neurologues pour 21 millions d'habitants, soit environ un neurologue pour huit cent mille habitants. En plus des ces 17 neurologues, le Cameroun dispose de trois neuropédiatres, quatre psychiatres, dix neurochirurgiens et uniquement deux épileptologues. Ces spécialistes des neurosciences qui entre autres patients s'occupent de l'épilepsie sont tous concentrés dans les deux villes de Douala et Yaoundé (Voir Figure 1). Dans le reste du pays, la grande majorité des patients avec épilepsie sont pris en charge par des médecins généralistes, des infirmiers

deux dans les hôpitaux publics et quatre dans des cliniques privées. A Yaoundé il y en a quatre dans les hôpitaux publiques et quatre dans des cliniques privées. Dans les autres villes du Cameroun, il y a un scanner à Bertoua dans la région de l'est, à Bafoussam dans la région de l'ouest et bientôt à Ebolowa dans le Sud ainsi qu'à Bamenda dans le Nord ouest.

En ce qui concerne les appareils d'EEG, on en trouve six dans les cliniques privées de la ville de Douala, deux dans les hôpitaux publics alors qu'à Yaoundé il y en a cinq dans les hôpitaux publics et deux en clinique privée. Dans les autres villes du Cameroun, on rencontre deux appareils d'EEG à Bafoussam dont un en clinique privée.

Etiologies des épilepsies au Cameroun :

Dans une étude récente issue de données personnelles [6], une étiologie de l'épilepsie était retrouvée chez 90 des 129 patients, représentant 69,8 % des cas. Les causes infectieuses prédominaient avec 52 cas (40,30 %), suivies par les causes vasculaires (10 %), traumatiques (9 %), tumorales (6 %) et toxiques (4 %). Chez 30 % des patients, la cause de l'épilepsie n'était pas déterminée. Les causes infectieuses d'épilepsie étaient le plus souvent associées à l'infection au VIH (22,5 % des cas). Parmi les infections à l'origine des crises, nous retrouvons la toxoplasmose cérébrale (44,30 %), les méningites et méningoencéphalites de cause inconnue ou à cryptocoque (24,90 %), et la neurocysticercose (9,60 %) [6, 9, 10]. Les séquelles neurologiques des maladies infectieuses ont été retrouvées dans 13,50 % des cas. Parmi les 29 patients avec infection au VIH, la toxoplasmose cérébrale avait été retrouvée comme étiologie des crises dans 21 cas (72 %), une méningite tuberculeuse dans quatre cas (14 %), une cryptococcose neuroméningée dans deux cas (7 %) et une encéphalite à VIH probable chez deux patients (7 %). Les autres étiologies des épilepsies sont représentées par les facteurs périnataux, les traumatismes crâniens, les facteurs génétiques [7] et les convulsions fébriles très fréquentes en Afrique Sub saharienne et dont la cause la plus fréquente est le paludisme [11].

Traitemennt médical des épilepsies au Cameroun :

Dans une étude récente [6], tous les patients avaient reçu un traitement antiépileptique dont 38,8 % du valproate, 34,10 % du phénobarbital, 21,10 % de la carbamazépine, 2,30 % de la phénytoïne). Un traitement chirurgical a été réalisé chez six patients. Vingt-deux patients (17,10 %) recevaient en plus un traitement traditionnel.

D'autres médicaments antiépileptiques sont commercialisés au Cameroun mais ont une accessibilité financière limitée en raison de leur coût élevé : Le Pregabaline, le gabapentine, le Levetiracétam, La lamotrigine, le vigabatrin. En l'absence d'une assurance maladie, ils sont prescrits surtout aux patients ayant une assurance privée, particulièrement dans les villes de Douala et Yaoundé. Dans les situations d'urgence, les benzodiazépines sont utilisées telles le Diazépam, le Clonazepam, le Clobazam, le Lorazepam.

Connaissances et attitudes sur l'épilepsie :

L'épilepsie au Cameroun est associée à des croyances erronées et stigmatisantes et les connaissances nouvelles sur la maladie n'ont pas changé cette attitude qui pousse de nombreuses familles à garder les malades cachés à domicile, ce qui évite la stigmatisation de toute la famille.

Dans une étude réalisée dans la localité d'Akwaya dans la région du nord ouest du Cameroun [12], 90,2% des personnes interrogées disaient connaître une personne vivant avec l'épilepsie et 90,4% disaient avoir assisté à une crise. Près de 51,4% ne souhaitaient pas vivre avec une personne épileptique, 68,7% refusaient de se marier avec un patient épileptique mais 41,6% pensent qu'ils peuvent faire les mêmes travaux que ceux non épileptiques. En ce qui concerne le traitement, 30,2% recommandaient un traitement traditionnel et 2,9% pensaient qu'on ne peut traiter cette maladie. Les facteurs prédicteurs d'une mauvaise attitude vis-à-vis des patients épileptiques dans cette étude étaient le sexe masculin, un bas niveau d'éducation, le fait d'avoir des enfants et le fait de penser que l'épilepsie est contagieuse [12].

Dans une étude réalisée cette fois-ci chez des élèves du secondaire à Kumbo dans le nord ouest du pays [13], 94,7% disaient avoir entendu parler d'épilepsie, 25,8% avaient lu sur le sujet, 55,2% connaissaient au moins une personne avec épilepsie et 77,7% avaient déjà assisté à une crise. Parmi ces élèves, 37,9% ne pouvaient s'associer à une personne épileptique, 47,8% ne pouvaient se marier avec un épileptique mais 62,2% pensaient que l'épilepsie est guérissable. En ce qui concerne le traitement de l'épilepsie, 65% de ces élèves recommandaient un traitement médical, 9% un traitement traditionnel et 30% des prières [13].

Dans une étude réalisée cette fois ci chez des guérisseurs traditionnels de la localité de Kumbo dans la région du nord ouest du Cameroun [14], 98% d'entre eux avaient déjà entendu parler d'épilepsie, 97,8% connaissaient quelqu'un avec épilepsie et 92,2% avaient déjà assisté à une crise. Près de 40% refusaient que leur enfant s'associe à un enfant épileptique, 46,1% ne pourraient accepter que leur enfant se marie avec un épileptique et 51% pensaient que la maladie est d'origine satanique. De ces guérisseurs, 61,8% disaient ne pouvoir traiter l'épilepsie, 74,5% pensaient que cette maladie est guérissable et 95,1% étaient prêts à référer les patients à l'hôpital [14].

Conclusion

L'épilepsie est une maladie fréquente au Cameroun où le taux de prévalence est très élevé, particulièrement dans la région du Mbam. La prise en charge dans ce pays se heurte à de nombreuses difficultés parmi lesquelles les tabous et le rejet qui entourent cette maladie, le retard à la mise en œuvre du programme national de lutte contre l'épilepsie, le déficit en ressources humaines, le peu de spécialistes étant tous concentrés dans les villes de Douala et Yaoundé alors que les malades sont disséminés dans les zones rurales, les moyens d'exploration limités et coûteux, et des médicaments inaccessibles au grand nombre en raison de leur coût élevé. La toute jeune Ligue camerounaise de lutte contre l'épilepsie ainsi que

les nombreuses associations de malades devront dans le futur réunir les efforts pour mieux sensibiliser et dépister les patients non seulement des grandes villes mais aussi des zones rurales puis les sortir de l'ombre grâce à un traitement bien adapté.

A, Obama MT, Angwafo FF 3rd, Muna WF. Knowledge, attitudes and practice with respect to epilepsy among secondary school students in the Kumbo West Health District - North West Region- Cameroon. *Epilepsy Behav.* 2010;18(3): 247-53.

Références

- 1-World Health Organization. The Global Health Observatory of the World Health Organization. AFRO Region, Cameroon, 2012.
- 2-World Health Organization. Epilepsy in WHO African region: bridging the gap. WHO 2004; 3: 5-14.
- 3-Dongmo L, Mbonda E, Motso et Mbede J. Epilepsie infantile à Yaoundé : analyse de 174 cas. *Med Afr Noire* 1992; 32: 124 -5.
- 4-Kuate TC, Nguefack S, Doumbe J, Fogoum FY, Mbonda CP, Mbonda E. The spectrum of neurological disorders presenting at a neurology clinic in Yaoundé, Cameroon. *The Pan African Medical Journal.* 2013;14: 148.
- 5-Dongmo L, Ndo B, Atchou G. et Njamnshi A. Epilepsie au Sud-Cameroun : enquête préliminaire dans le village de Bilomo. *Bull Soc Pathol Exot* 2000; 93: 266-7.
- 6-Kuate C, Mbah S, Nguefack S, Bassong PY, Fonsah J, Fogang Y, Mbonda E, Njamnshi AK. Étiologies et facteurs de risque des épilepsies de l'adulte : l'expérience de l'Hôpital Central de Yaoundé (Cameroun). *Epilepsies* 2010; 22: 74-8.
- 7-Preux PM, Druet-Cabanac M. Epidemiology and aetiology of epilepsy in sub-Saharan Africa. *Lancet Neurol* 2005; 4: 21-31.
- 8-Mbona N.M, Kuate C., Nguefack S., Chiabi A., Mbonda P.C, Njamshi A.K., Gueye L., Tchokoteu P.F., Mbonda E. Itinéraire thérapeutique des patients épileptiques ; A propos de 149 observations. *Clinics in mothers and child health* 2008; 5, 2: 893-8.
- 9-Elliott I, Jerome A, Angwafor SA, Smith ML, Takougang I, Noh J, Tsang V, Wilkins P, Cockburn L, Keystone J, Njamnshi AK, Snead OC. Epilepsy and cysticercosis in North-West Cameroon: A serological study. *Seizure* 2013; 22(4): 283-6.
- 10-Dongmo L, Druet-Cabanac M, Moyou SR, Zebaze DM, Njamnshi AK, Sini V, Mapoure N, Echouffo TB, Djeumen WC Ndumbe PM. Cysticercose et épilepsie : étude cas-témoins dans la Vallée du Mbam, Cameroun. *Bull Soc Pathol Exot* 2004; 97: 105-8.
- 11-Nguefack S, Ngo Kana CA, Maha E, Kuate TC, Chiabi A, Fru F, Tchokoteu PF, Mbonda E. Aspects cliniques, étiologiques et thérapeutiques des convulsions fébriles. A propos de 325 cas à Yaoundé. *Archives de Pédiatrie* 2010; 17: 480-5.
- 12-Njamnshi AK, Tabah EN, Yepnjo FN, Angwafor SA, Dema F, Fonsah JY, Kuate CT, de Paul Djentcheu V, Angwafo F3rd, Muna WF. General public awareness, perceptions, and attitudes with respect to epilepsy in the Akwaya Health District, South-West Region, Cameroon. *Epilepsy & Behavior* 2009 Jun; 15(2): 179-85.
- 13-Njamnshi AK, Tabah EN, Bissek AC, Yepnjo FN, Kuate C, Angwafor SA, Dema F, Fonsah JY, Wirngo MS, Acho
- 14-Kumbo West Health District - North West Region-Cameroun. *Epilepsy & Behavior* 2010; 18 (3): 247-53.
- 15-Njamnshi AK, Bissek AC, Yepnjo FN, Tabah EN, Angwafor SA, Kuate CT, Déma F, Fonsah JY, Acho A, Kepeden MN, Azinwi YH, Kuwoh PB, Angwafor F 3rd, Muna WF. A community survey of knowledge, perceptions, and practice with respect to epilepsy among traditional healers in the Batibo Health District, Cameroon. *Epilepsy & Behavior* 2010; 17(1): 95-102.



La maladie de Lafora, épilepsie myoclonique progressive (à propos de 2 cas)



FE. Hazmiri^{1*}, H. Rais¹, N. Louhab², N. Kissani², B. Belaabidja¹

1-Service d'Anatomie pathologique

2-Service de Neurologie

Auteur correspondant (*) : Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Ibn Tofail-Marrakech

Email : fz.hazmiri@gmail.com

No Disclosure to be declared

Résumé

La maladie de Lafora est une forme rare et grave d'épilepsie myoclonique progressive (EMP). Elle est ubiquitaire, Mr R.B âgé de 26 ans issu de parents consanguins mais plus fréquente dans certains isolats et contextes de premier degré, sans antécédents pathologiques de consanguinité. C'est une affection à transmission particuliers notamment pas de notion de souffrance autosomique récessive, hétérogène sur le plan génétique néonatale, d'infection au bas âge ni de cas similaire et de diagnostic anatomopathologique aisément. L'évolution est dans la famille. Il présente depuis l'âge de 11 ans des crises épileptiques généralisées tonico-cloniques et dominée par une détérioration cognitive majeure et rapide. Nous discutons à travers deux observations de maladie myocloniques pharmaco-résistantes, évoluant dans un contexte de détérioration cognitive progressive. L'examen neurologique chez ce patient a retrouvé un syndrome cérébelleux cinétique avec détérioration intellectuelle, sans signes d'atteinte pyramidale ou extrapyramidale. L'électroencéphalogramme (EEG) a objectivé un rythme de fond ralenti de type Téta avec anomalies paroxystiques de type pointes et poly-pointes-ondes généralisées (Figure 1).

Mots-clés : Maladie de Lafora - Epilepsie - Histopathologie

Abstract

Lafora's disease is rare and serious progressive myoclonic epilepsy. It is ubiquitous, but more frequent in some individuals and in case of consanguinity. It is an autosomic recessive disease, genetically heterogenous and easily diagnosed with histopathological exam. The evolution is dominated by major and quick cognitive impairment. The aim of this paper is to discuss anatomo-clinical and physiopathogenic features of this disease in two confirmed cases.

Keywords: Lafora's disease – Epilepsy – Histopathology

Introduction

La maladie de Lafora (ML) est une maladie génétique autosomique récessive rare entrant dans le cadre des épilepsies myocloniques progressives. Le diagnostic est envisagé devant l'association d'une épilepsie avec myoclonies spontanées ou d'action, la survenue de crises épileptiques occipitales, une détérioration cognitive progressive et un ralentissement du rythme de fond avec bouffées de pointes, pointes-ondes et poly-pointes ondes diffuses bilatérales à l'électroencéphalogramme. L'étude du LCR et le reste du bilan biologique étaient normaux. L'IRM n'a pas révélé d'anomalie. L'étude sudoripares axillaires à la recherche de corps de Lafora anatomopathologique de la biopsie cutanée effectuée au niveau de la région axillaire a révélé la présence de corps de Lafora au niveau des cellules épithéliales des glandes sudoripares apocrines (Figure 2). Nous discutons à travers deux nouvelles observations les particularités anatomo-cliniques et physiopathogéniques de cette maladie.

Observations

Observation 1 :

Mr R.B âgé de 26 ans issu de parents consanguins mais plus fréquente dans certains isolats et contextes de premier degré, sans antécédents pathologiques de consanguinité. C'est une affection à transmission particuliers notamment pas de notion de souffrance autosomique récessive, hétérogène sur le plan génétique néonatale, d'infection au bas âge ni de cas similaire et de diagnostic anatomopathologique aisément. L'évolution est dans la famille. Il présente depuis l'âge de 11 ans des crises épileptiques généralisées tonico-cloniques et dominée par une détérioration cognitive majeure et rapide. Nous discutons à travers deux observations de maladie myocloniques pharmaco-résistantes, évoluant dans un contexte de détérioration cognitive progressive. L'examen neurologique chez ce patient a retrouvé un syndrome cérébelleux cinétique avec détérioration intellectuelle, sans signes d'atteinte pyramidale ou extrapyramidale. L'électroencéphalogramme (EEG) a objectivé un rythme de fond ralenti de type Téta avec anomalies paroxystiques de type pointes et poly-pointes-ondes généralisées (Figure 1).

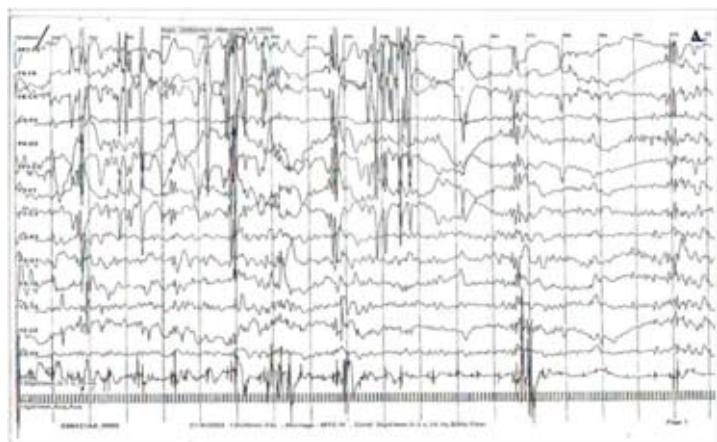


Figure 1 : Tracé EEG de surface montrant un ralentissement du rythme de fond avec des anomalies paroxystiques fréquentes, diffuses, faites de pointes et poly-pointes ondes.

La confirmation est apportée par la biopsie des glandes sudoripares axillaires à la recherche de corps de Lafora anatomopathologique de la biopsie cutanée effectuée au niveau de la région axillaire a révélé la présence de corps de Lafora au niveau des cellules épithéliales des glandes sudoripares apocrines (Figure 2).

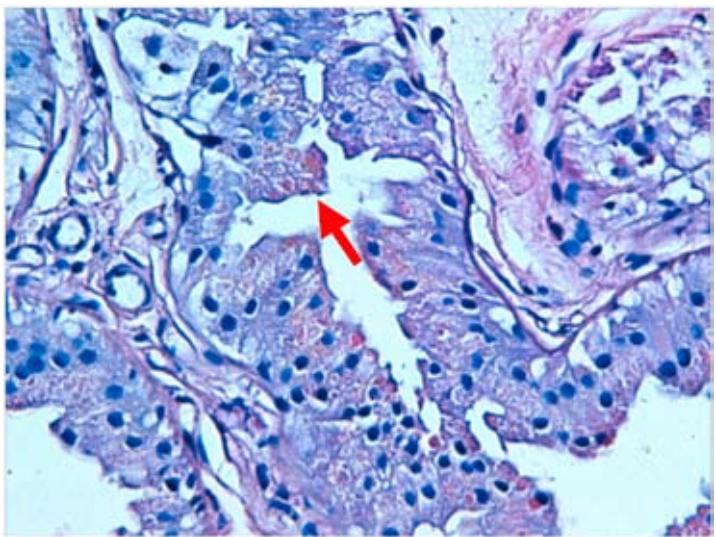


Figure 2 : Corps de Lafora intracytoplasmiques au niveau des cellules épithéliales (flèche rouge) bordant les canaux excréteurs des glandes sudoripares apocrines du creux axillaire (HE, GX 40).

Ces corps de Lafora ont été mieux visualisés après coloration par l'acide périodique de Schiff (PAS) (Figure 3).

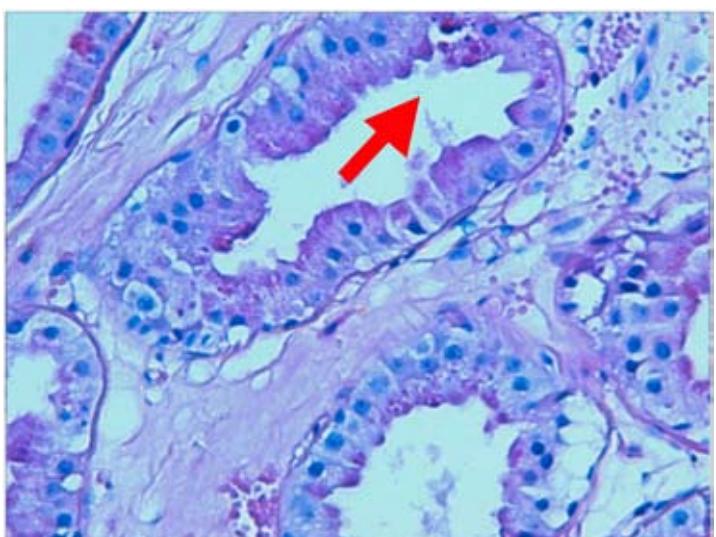


Figure 3 : Corps de Lafora (PAS, GX 40).

Ces données histologiques ont permis de confirmer le diagnostic de maladie de Lafora.

Observation 2 :

Mr H.H âgé de 30 ans, sans antécédents pathologiques particuliers notamment pas de notion de souffrance néonatale, d'infection au bas âge ni de cas similaire dans la famille. Il présente depuis l'âge de 20 ans des crises épileptiques généralisées tonico-cloniques et myocloniques pharmaco-résistantes évoluant dans un contexte de détérioration cognitive progressive. L'examen neurologique chez ce patient a retrouvé un ralentissement psychomoteur important avec myoclonies et détérioration intellectuelle, sans signes d'atteinte

pyramide ou extrapyramide. Les données de l'EEG étaient identiques à celles observées chez le premier patient. L'étude du LCR et le reste du bilan biologique étaient sans particularités. L'IRM a montré une atrophie corticale. L'étude anatomo-pathologique de la biopsie cutanée effectuée au niveau de la région axillaire a mis en évidence la présence de corps de Lafora (PAS+) au niveau des cellules épithéliales des glandes sudoripares apocrines. Le diagnostic de maladie de Lafora était donc confirmé.

Discussion

La ML est une forme particulièrement grave de l'EMP. Elle est ubiquitaire, mais plus fréquente dans le pourtour méditerranéen [3]. Ses premières manifestations surviennent à l'adolescence: crises généralisées tonico-cloniques ou clono-tonico-cloniques, myoclonus d'action et de repos, myoclonies négatives, mais aussi des crises partielles occipitales avec amaurose transitoire [5]. La maladie de Lafora est due à la formation et l'accumulation des corps de Lafora. Ces derniers sont dûs à l'excès ou à l'absence d'élimination de Laforin qui interfère avec la synthèse de glycogène (élément déterminant dans la formation des corps de Lafora) [6]. Le rôle d'une autre protéine (malin E4 ubiquitine) a été aussi mis en évidence dans des études expérimentales sur le rat où la mutation du gène malin aboutit à l'accumulation des corps de Lafora notamment dans l'hippocampe [7]. Sur le plan génétique, la ML est à transmission autosomique récessive. Elle est hétérogène sur le plan génétique : une mutation du gène EPM2A, localisée en 1995 en 6q24 est présente dans environ 80 p. 100 des cas (produit : laforine), une variante (EPM2B, ou NHLRC1) en 6p22 est moins fréquente (produit : maline), mais ces deux localisations n'expliquent pas la totalité des cas [5]. Ces études génétiques ont mis en évidence des variantes cliniques de la ML, et leur spectre devrait s'agrandir au fur et à mesure des progrès de l'élucidation des mécanismes génétiques. Il a par exemple été montré que les mutations dans l'exon 1 du gène EPM2A pouvaient produire un phénotype différent, avec début dans l'enfance parfois par des difficultés d'apprentissage, qui ne sont suivies que plus tard par l'évolution plus classique de la maladie [8]. Cette notion d'intervalle libre représente un élément important du diagnostic. De même, le gène EPM2B semble être associé à une évolution un peu plus longue, et un peu moins sévère, de la ML et ceci indépendamment du type de mutation ou microdélétion constaté [5,8].

L'électroencéphalogramme (EEG), dont les modifications peuvent précéder l'installation des symptômes, met initialement en évidence une activité de fond normale, parfois ralenti. Dans la moitié des cas il existe une activité diffuse de polypointes-ondes qui sont sporadiques ou en salves, spontanées ou provoquées par un mouvement ou par la marche, associées à un ralentissement progressif du rythme de fond et qui se majorent au fil du temps [1,3]. A côté de la présentation typique de la maladie, qui s'applique à la grande majorité des cas, il existe des variantes notables qui nécessitent une confirmation

histologique ou moléculaire [3]. Le rôle de la biopsie cutanée prélevée au niveau du creux axillaire est de confirmer le diagnostic de la ML en mettant en évidence des corps de Lafora ou de polyglucosan dans le cytoplasme des cellules épithéliales qui bordent les canaux excréteurs des glandes sudoripares apocrines. Ces inclusions PAS positives caractéristiques de la maladie de Lafora sont présentes dans plusieurs organes comme le cerveau, le cœur, le foie et le muscle strié squelettique [9, 10]. Les biopsies d'autres organes, comme la biopsie cérébrale, ne sont en général pas nécessaires [5]. Les corps de Lafora sont des polyglycosans denses et phosphorylés, qui ressemblent à ceux des corps amyloacés normaux constatés dans le cerveau des personnes âgées, mais leur localisation dans le péricaryon du neurone et dans les dendrites est caractéristique de la ML, car les physiologiques sont constatés souvent au niveau des axones et des cellules gliales. La présence des corps de Lafora dans la biopsie axillaire chez des sujets jeunes est pathognomonique de la ML. Il faut cependant savoir que ces anomalies caractéristiques peuvent échapper à un œil peu exercé, et qu'une seconde lecture, ou une nouvelle biopsie axillaire, peuvent être nécessaires [3, 9, 10]. Les diagnostics différentiels sont discutés en fonction du stade évolutif de la maladie. A un stade de début une épilepsie myoclonique juvénile ou autres formes idiopathiques sont évoquées. A la phase d'état le principal diagnostic différentiel est celui de la maladie d'Unverricht-Lundborg, alors qu'à la phase tardive de la ML toutes les étiologies d'EMP sont envisageables [11]. Cette maladie fait partie des groupes d'épilepsies multirésistante, malgré quelques rapports de cas isolés suggérant l'efficacité du levetiracetam [12]. Un accompagnement psychologique et social est d'importance primordiale dans la ML. Le décès survient 4 à 10 ans après les premiers symptômes dans les formes typiques [1,5].

Escueta AV, Minassian BA, Scherer SW. Mutations in NHLRC1 Cause Progressive Myoclonus Epilepsy. *Nat Genet* 2003;35:125-127

3-Taoufiq Harmouch, Salim Gallouj, Kaoutar Znati, Aicha Slassi Sennou, Faouzi Belahcen, Afaf Amarti. Quand la biopsie cutanée peut étiqueter une épilepsie. *Pan African Medical Journal.* 2011; 10:26

4-O. Messouak, M. Yahyaoui, M. Benabdjalil, A. Benomar, R. Ouazzani, A. Amarti, A. Saidi, T. Chkili. La maladie de Lafora à révélation tardive : Étude d'une famille. *Revue Neurologique.* Vol 158, N°1-Janvier 2002 ; p 74-76

5-Genton P. La maladie de Lafora (EPM2). *Rev Neurol (Paris).* 2007 Jan;163(1):47-53.

6-Tiberia E, Turnbull J, Wang T, Ruggieri A, Zhao XC, Pencea N, Israeli J, Wang Y, Ackerley CA, Wang P, Liu Y, Minassian BA. Increased laforin and laforin binding to glycogen underlie Lafora body formation in malin-deficient Lafora disease. *J Biol Chem.* 2012 Jul 20;287(30):25650-9.

7-Valles-Ortega J, Duran J, Garcia-Rocha M, Bosch C, Saez I, Pujadas L, Serafin A, Cañas X, Soriano E, Delgado-García JM, Gruart A, Guinovart JJ. Neurodegeneration and functional impairments associated with glycogen synthase accumulation in a mouse model of Lafora disease. *EMBO Mol Med.* 2011 Nov;3(11):667-81.

8-Ganesh S and al. Mutation screening for Japanese Lafora's disease patients: identification of novel sequence variants in the coding and upstream regulatory regions of EPM2A gene. *Mol Cell Probes.* 2001 ;15(5):281-9.

9-Darius Karimipour, Lori Lowe, Mila Blaivas, Dana Sachs, Timothy M Johnson. Lafora disease: Diagnosis by skin biopsy. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41(5):790-792.

10-Girard J , Diep Le K H, Lederer F. Molecular characterization of laforin, a dual-specificity protein phosphatase implicated in Lafora disease. *Biochimie.* 2006 ;88(12):1961-71.

11-Matthew S Gentry, Jack E Dixon and Carolyn A Worby. Lafora disease : insights into neurodegeneration from plant metabolism. *Trends Biochem Sci.* 2009; 34 (12):628-639.

12-Hashmi M, Saleem F, Mustafa MS, Sheerani M, Ehtesham Z, Siddiqui K. Role of levetiracetam in refractory seizures due to a rare progressive myoclonic epilepsy: Lafora body disease. *BMJ Case Rep.* 2010 Nov 5;2010.

Conclusion

La maladie de Lafora appartient au groupe des épilepsies myocloniques progressives. Toutefois, elle possède des caractéristiques cliniques et évolutives notables. La détérioration cognitive progressive et la résistance aux antiépileptiques doivent orienter le clinicien vers la réalisation d'une biopsie cutanée axillaire à la recherche de corps de Lafora caractéristiques de la maladie. Une étude moléculaire à la recherche de mutations géniques peut étayer le diagnostic et servir de base pour un conseil génétique. Son pronostic est constamment fatal.

Références

- 1-Y. Béjot, M. Lemesle-Martin, F. Contégal, A. Graule-Petot, C. Thauvin, M.-H. Aubriot-Lorton, T. Moreau, M. Giroud. Épilepsie myoclonique progressive révélant une maladie de Lafora. *Rev Neurol (Paris)* 2007 ; 16(3): 10; 975-978
- 2-Chan EM, Young EJ, Ianzano L, Munteanu I, Zhao X, Christopoulos CC, Avanzini G, Elia M, Ackerley CA, Jovic NJ, Bohlega S, Andermann E, Rouleau GA, Delgado-



Sclérose tubéreuse de Bourneville : association de l'atteinte rénale et cardiaque Bourneville Tuberous sclerosis: association of renal and cardiac involvement



Ghizlane Zouiri, Yamna Kriouile

Service de pédiatrie 2a, unité de neuro-pédiatrie, Hôpital des Enfants, Rabat Maroc

Email : dr.zouiri@gmail.com

Conflits d'intérêts aucun.

Mots clé: Hamartomes cérébraux-Angiomyolipome rénal-Rhabdomyome cardiaque.

Key-words: Cerebral hamartoma-Renal angiomyolipoma-Cardiac rhabdomyoma.

Introduction

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une neuro-ectodermatose de déterminisme génétique dominant autosomique, donnant lieu à des manifestations neurologiques, cutanées et viscérales très variables dues au développement de tumeurs bénignes de type hamartomateux. Décrise la première fois par Bourneville en 1880, c'est Vogt qui présenta en 1908 la classique triade : épilepsie, retard mental et adénomes sébacés. La prévalence de la STB est estimée entre 1/6000 et 1/15000, et son incidence est de 1/6000 naissance. L'intérêt de notre observation est de mettre l'accent sur l'atteinte rénale et cardiaque chez une enfant porteuse de la STB sans retard psychomoteur associé.

Observation

Il s'agit de l'enfant W. O., suivie depuis l'âge de 2 ans et demi pour sclérose tubéreuse de Bourneville, compliquée de crise épileptique partielle complexe avec aura à type de vertige, dont le diagnostic a été retenu devant la présence de macules cutanées hypopigmentées associées à la présence de tubers corticaux et calcifications cérébrales à la TDM cérébrale. L'EEG avait mis en évidence des bouffées d'ondes lentes et pointes monophasiques en temporal gauche sans signes de généralisation. Sur le plan cognitif, la patiente a gardé un bon développement psychomoteur et une scolarité normale et sur le plan épileptique l'amendement des crises a été obtenu par polythérapie à base de phénobarbital, carbamazépine, clobazam et lévétiracétam. A l'âge de 6ans, la patiente a présenté des coliques néphrétiques gauches traitées initialement comme lithiasis rénale par lithotripsie extracorporelle, mais devant l'apparition d'une hématurie macroscopique une angiographie abdominale réalisée a mis en évidence un angiomyolipome rénal gauche associé à des microkystes corticaux rentrant dans le cadre de la STB, traité par embolisation. L'évolution fut marquée par l'apparition à l'âge de 9ans de précordialgies avec palpitation, l'IRM cardiaque (figure1) a mis en évidence une tumeur unique encastrée dans le septum

interventriculaire rentrant dans le cadre de la STB faisant 17/04mm sans répercussion sur les cavités gauches ou droites, avec à l'holter ECG la détection de nombreuses extrasystoles ventriculaires sans trouble du rythme associé pour lesquelles un traitement par Avlocardyl a été débuté.



Figure1 : Images d'IRM cardiaque coupe quatre cavités de notre patiente montrant le rhabdomyome interventriculaire (17/04 mm).

Discussion

La STB est une affection génétique avec une prédominance des cas sporadiques et une grande hétérogénéité génétique. Deux gènes majeurs ont été identifiés : TSC1 et TSC2, localisés respectivement sur le chromosome 9q34 et 16p13 codant pour deux protéines distinctes ayant un rôle anti-oncogène: l'hamartine et la tubérine. Les hamartomes sont localisés au niveau du système nerveux central (SNC), la peau, le rein, la rétine, le cœur et l'os. Le SNC est le plus fréquemment atteint au cours de la STB, le cervelet n'est atteint que dans 15% des cas et l'atteinte du SNP est très rare. Ces anomalies neurologiques constituent la première cause de morbi-mortalité et sont en rapport avec des hamartomes cérébraux de 3 types : les tubers corticaux et les nodules sous épendymaires retrouvés chez 95% des patients et les astrocytomes à cellules géantes présents chez 6 à 14% des patients. Les signes neuroradiologiques constituent un élément clé pour le diagnostic et font partie des critères diagnostiques de la STB. Sur le plan clinique, les manifestations neurologiques sont essentiellement représentées par l'épilepsie et le retard mental. Les crises épileptiques surviennent dans 70 à 90% des cas, survenant dès la première année de vie chez plus des 2/3 des patients, évoluant vers un syndrome de West dans 50% des cas. Dans 60% des cas, l'évolution se fait vers un syndrome de Lennox Gastaut. Le retard mental ne s'observe que chez les sujets épileptiques dans 50 à 60% des cas de profondeur variable. Plusieurs études

ont rapporté une association entre nombre de tubérosités des rhabdomyomes cardiaques, et en l'absence de corticales, risque d'épilepsie et retard mental. En effet, la symptomatologie, une simple surveillance régulière survenue d'un retard mental semble corrélée au nombre échocardiographique est nécessaire. Un traitement anti-tubers corticaux (plus de cinq) et à leur localisation arythmique ou une exérèse chirurgicale peuvent être (dans les régions frontales et occipitales). Des troubles de comportement de type autistique sont constatés dans 17-68%, dont l'épilepsie et le retard mental constituent des facteurs de risque. Des faiblesses de mémorisation, un retard de langage, une dyscalculie, des difficultés visuospatiales et une apraxie ont été décrits chez les patients ayant une STB.

Chez notre patiente la seule manifestation neurologique de la STB était l'épilepsie, sous forme de crises partielles complexes avec aura répondant à une polythérapie (phénobarbital, carbamazépine, clobazam et lévétiracétam) avec aménagement complet des crises. Néanmoins, des difficultés scolaires à type de défaut de mémorisation ont été constatées sans retard mental associé.

Les manifestations cutanées sont les plus fréquentes après les manifestations neurologiques et sont présentes chez 96% des patients porteurs de STB, leur survenue évolue en fonction de l'âge : les macules hypopigmentées sont en général les manifestations les plus précoces, suivies des plaques fibreuses du front, alors que les macules hypopigmentées ont précédé l'installation des crises épileptiques et de ce fait on orienté le diagnostic. Concernant les manifestations rénales, elles sont détectées chez 94% des patients atteints de STB et elles constituent la deuxième cause de mortalité après l'atteinte neurologique. Cette atteinte se manifeste sous trois formes : l'angiomyolipome qui est la tumeur la plus fréquente, féminine, les lésions kystiques aussi fréquentes pouvant s'agir de kystes uniques ou de polykystose rénale et le carcinome rénal. Cependant certaines études ont montré que le risque de carcinome rénal est le même que celui de la population normale, mais il surviendrait à un âge plus jeune chez les patients atteints de STB. Chez notre patiente, un angiomyolipome rénal ainsi que des kystes corticaux ont été mis en évidence après 4 ans d'évolution de la maladie découvert par des coliques néphrétiques et traités par embolisation.

La STB s'accompagne deux fois sur trois de rhabdomyomes cardiaques. Le diagnostic est évoqué devant la présence de masses polypoïdes enchâssées ou plus ou moins saillantes dans les cavités cardiaques, pouvant obstruer les orifices auriculo-ventriculaires et surtout les voies d'éjection aortique et pulmonaire. Elles peuvent être uniques mais sont le plus souvent multiples, disséminées dans le myocarde, soit dans le septum inter-ventriculaire comme c'est le cas de notre patiente, soit dans les parois libres des ventricules ou dans les parois auriculaires. Le mode de révélation le plus habituel est un syndrome obstructif, rarement un trouble du rythme. Cependant, une syncope voire une mort subite peut être une circonstance révélatrice. Le diagnostic est assuré par l'échocardiographie-doppler et l'IRM cardiaque. Vu la capacité de régression spontanée

Ainsi il est important de souligner l'intérêt de guetter, avant qu'ils ne deviennent symptomatiques, l'apparition de rhabdomyome interventriculaire. Actuellement seuls la surveillance régulière et l'Avlocardyl ont été préconisé, et aucun traitement chirurgical n'est discuté vu la taille et la localisation de la tumeur.

Références

- 1-Ballanger F., Quereux G., Stalder J.-F., Schmitt S., Jacquemont S. Sclérose tubéreuse de Bourneville. EMC (Elsevier SAS, Paris), Dermatologie, 2005; 98-760-A-10.
- 2-T. Perez et al. Hamartomes cardiaques de la sclérose angio-fibromes faciaux et les fibromes péri-unguéaux ne surviennent que plus tardivement. Chez notre patiente, les 2003; 10: 126-9.
- 3-C. Denne, E.-M. Gerstl, K. Mayer, M. Steinborn, H. Hahn, S. Burdach. Présentation inhabituelle de la sclérose tubéreuse de Bourneville chez un nourrisson : à propos d'un cas. Archives de Pédiatrie 2011; 18 : 660-4.
- 4-S. Chaouki, L. Elarqam, S. Atmani, A. Bouharrou, M. Hida. La sclérose tubéreuse de Bourneville : à propos de 11 observations. Journal de Pédiatrie et de Puériculture 2008 21, 305-10.
- 5-L. Haddour et al. Sclérose tubéreuse de Bourneville et tumeur cardiaque (à propos d'un cas). Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 2003 ; 52 :386-8.
- 6-F. Ben Hamida et al. Atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville. La Revue de médecine interne 2006 ; 27:836-42.



Epilepsie induite par une hypoglycémie sévère chez une patiente diabétique de type 1

Epilepsy induced by severe hypoglycemia in a patient with type 1 diabetes



Rafi Sana, El Mghari Ghizlane, El Ansari Nawal

Service d'endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, Laboratoire de recherche de pneumo-cardio-immunopathologie et métabolisme PCIM, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech.

Email : docsana@hotmail.fr

Conflits d'intérêts aucun.

Résumé

Introduction : L'hypoglycémie est l'une des principales complications du diabète et peut induire lorsqu'elle est profonde, des troubles neurologiques notamment des crises épileptiques.

Observation : Nous rapportons un cas d'épilepsie induite par des épisodes répétés d'hypoglycémies profondes, chez une patiente de 22 ans, diabétique de type 1 depuis 6 ans, admise en réanimation pour un coma hypoglycémique puis transférée au service d'endocrinologie pour complément de prise en charge. Le scanner cérébral était normal et la patiente est sortie sans aucune séquelle neurologique. Un mois plus tard, la patiente fut ré hospitalisée pour un nouvel épisode d'hypoglycémie avec des crises convulsives tonico-cloniques généralisées et des troubles de mémoire. L'encéphalogramme a montré un ralentissement du rythme de fond avec des anomalies paroxystiques fronto-centrales bilatérales. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale a objectivé des images en hypersignal T1 et T2 flair symétriques des noyaux gris centraux.

Conclusion : l'hypoglycémie lorsqu'elle est profonde et répétée, peut induire l'épilepsie en provoquant un déséquilibre de la balance excitation et inhibition. La réalisation d'un encéphalogramme s'avère alors primordiale en cas de présentation clinique atypique.

Mots clés : Hypoglycémie- Epilepsie- Diabète de type 1.

Abstract

Introduction: Hypoglycemia is a major complication of diabetes and can induce neurological disorders including seizures.

Observation: We report a case of epilepsy induced by repeated episodes of hypoglycemia in a 22 years old patient with type 1 diabetes for 6 years ago, admitted to the intensive care unit for hypoglycemic coma and transferred to the department of Endocrinology. The brain scan was normal and the patient was discharged without any neurological sequelae. A month later, the patient was readmitted for a new episode of hypoglycemia with seizures and memory problems. The encephalogram (EEG) showed slow background rhythm with paroxysmal bilateral anomalies. The brain magnetic resonance imaging objectified symmetrical images in T1 and T2 in basal ganglia.

Conclusion: important and repeated hypoglycemia, may induce epilepsy, by causing imbalance between excitation and inhibition. An encephalogram must be done if we have an atypical clinical presentation.

Key words: Hypoglycemia- Epilepsy- Type 1 diabetes.

Introduction

L'hypoglycémie est l'une des principales complications du diabète, notamment chez les patients insulino-traités; elle peut induire des troubles neurologiques variables dont les crises d'épilepsie. Le lien entre l'hypoglycémie et les phénomènes épileptiques est complexe et demeure

Observation

Mme N. B, âgée de 22 ans, diabétique type 1 depuis 6 ans, sous insuline prémix*, 30 unités le matin et 20 unités le soir, analphabète, est admise en réanimation pour un coma hypoglycémique.

Le coma est survenu au cours de la nuit, d'après le mari qui a essayé de la réveiller, sa perte de connaissance aurait duré 2 heures.

La glycémie à l'admission aux urgences était à 0,2 g/l ; après correction de l'hypoglycémie et la réalisation d'un scanner cérébral qui s'est révélé normal, la patiente a été transférée dans notre formation pour complément de prise en charge.

L'interrogatoire a objectivé des erreurs d'utilisation de l'insuline, plusieurs épisodes antérieurs d'hypoglycémies avec notion de resucrage. L'examen clinique n'a pas retrouvé de séquelles neurologiques. Une éducation thérapeutique a été faite ainsi qu'une adaptation des doses d'insuline.

Un mois après, la patiente revient au service dans un tableau d'hypoglycémie, avec des crises convulsives tonico-cloniques généralisées. L'anamnèse n'a pas mis en évidence d'antécédents familiaux d'épilepsie ni de convulsions fébriles dans l'enfance mais son mari a rapporté l'installation depuis quelques jours des épisodes d'absence durant quelques minutes.

L'examen neurologique a retrouvé un syndrome extrapyramidal fait d'un tremblement de repos au niveau des deux membres supérieurs, d'une akinésie à type de marche à petits pas ainsi qu'une hypertonie plastique et d'une hyper sialorrhée par ailleurs les reflexes ostéo-tendineux sont présents mais non vifs.

L'électroencéphalogramme (EEG) a montré un rythme de fond ralenti avec des anomalies paroxystiques fronto-centrales bilatérales. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) a objectivé la présence d'images en hypersignal T1 et T2 des noyaux gris centraux (figure 1).



Figure 1 : IRM encéphalique, coupe transversale séquence FLAIR montrant des images en hyper signal en T1 des NGC

La patiente a été mise sous traitement antiépileptique, l'évolution a été marquée par la disparition des crises tonico-cloniques et du syndrome pyramidal, mais les absences ont persisté.

Discussion

Les hypoglycémies récurrentes, surtout la nuit, restent le problème le plus fréquent et le plus redoutable survenant chez le patient diabétique insulinotraité [1], elles peuvent engendrer des troubles neurologiques allant des signes adrénnergiques dys-autonomiques jusqu'au coma [2].

Les crises convulsives survenant au moment des hypoglycémies sont sous diagnostiquées car elles sont souvent mises sur le compte des symptômes propres à l'hypoglycémie. Les crises épileptiques aigues sont très fréquentes pendant les hypoglycémies mais l'association avec l'épilepsie chronique est beaucoup moins fréquente [1, 2].

Le mécanisme de la survenue de l'épilepsie au moment ou suite à une hypoglycémie sévère n'est pas encore élucidé. Des études expérimentales ont suggéré qu'en cas d'hypoglycémie, une carence en substrats énergétiques provoque un déséquilibre au niveau de la balance des neurotransmetteurs et engendre une surexcitation avec effets excitotoxiques [1, 3].

Une autre hypothèse a conclu au même résultat, mais cette fois -ci, tout en incriminant l'auto-immunité et en particulier le diabète de type 1, car chez un sujet normal, l'acide glutamique décarboxylase (GAD) catalyse la conversion de l'acide glutamique qui est le principal acide aminé excitateur en acide gamma aminobutyrique ; le principal acide aminé inhibiteur. En cas de diabète de type 1, un déséquilibre survient entre la balance excitation et inhibition dû à l'action des anticorps anti- GAD qui inhibe

l'activité du GAD [3, 4, 5]. Le taux des anticorps anti-GAD retrouvé élevé chez des sujets épileptiques par rapport à des sujets contrôles, conforte cette hypothèse de l'auto-immunité [5,6].

En conséquence, l'hypoglycémie induit d'une part les crises convulsives et d'autre part prédispose au développement du foyer épileptogène [1,2].

Dans le cas que nous rapportons, les crises convulsives étaient de type tonico-cloniques généralisées et à l'EEG, la patiente présentait des anomalies fronto-centrales. Dans la littérature, les crises induites par l'hypoglycémie sont généralisées et tonico- cloniques et les anomalies décrites prédominent essentiellement dans les régions frontales et temporales [1,2]. Enfin, l'hippocampe et les noyaux gris centraux (NGC) sont les structures les plus vulnérables en cas d'hypoglycémie [1]. Mais de rares cas dans la littérature ont rapportés la présence de lésions bilatérales des NGC secondaires à l'hypoglycémie mais le mécanisme étiopathogénique reste inconnu [7].

Conclusion

L'hypoglycémie peut induire une épilepsie si elle est répétée et sévère. Le mécanisme incriminé reste encore non élucidé, mais des hypothèses ont été établies dont le rôle de l'auto-immunité. La réalisation d'un EEG, s'avère parfois nécessaire en cas de présentation clinique atypique.

Références

- 1-Lapenta L, Di Bonaventura C, Fattouch J, Bonini F, Petrucci S, Gagliardi S et al. Focal epileptic seizure induced by transient hypoglycaemia in insulin-treated diabetes. *Epileptic Disord* 2010; 12, 1: 84-7.
- 2-Varghese P, Gleason V, Sorokin R. Hypoglycemia in hospitalized patients treated with antihyperglycemic agents. *Journal of Hospital Medicine* 2007; 4: 234-40.
- 3-Verrotti A, Scaparrotta A, Olivieri C, Chiarelli F. Seizures and type 1 diabetes mellitus: current state of knowledge. *European Journal of Endocrinology* 2012; 167:749-58.
- 4-Vincent A, Crino PB. Systemic and neurologic autoimmune disorders associated with seizures or epilepsy. *Epilepsia* 2011; 52:12-7.
- 5-Stagg CJ, Lang B, Best JG, McKnight K, Cavey A, Johansen-Berg H et al. Autoantibodies to glutamic acid decarboxylase in patients with epilepsy are associated with low cortical GABA levels. *Epilepsia* 2010; 51: 1898-901.
- 6-Irani SR, Bien CG & Lang B. Autoimmune epilepsies. *Current Opinion in Neurology*. 2011; 24: 146-53.
- 7-Cubo E, Andres MT, Rojo A, Guerrero A, Urra DG, Mendez R. Neuroimaging of hypoglycemia. *Rev Neurol* 1998; 26:774-6.



Safety in Epilepsy Institutions

Sécurité dans les établissements d'épilepsie



J.B.A.M. Arends, neurologist, PhD.

Epilepsy Institution Kempenhaeghe, Department of Neurology.

Professor at Eindhoven University of Technology, Faculty of Electrical Engineering, Signal Processing Group.
Postbus 61 5590 AB Heeze (The Netherlands).

Email: arendsj@kempenhaeghe.nl

No disclosure to be declared.

Abstract

There is growing concern about patient safety in situations where patient do not live at home. Specialised epilepsy institutions will have to pay much attention to the required level of safety. Automatic detection of epileptic seizures is required. This article gives an overview of the individual risk assessment and developments in seizure detection systems. These vary from simple rhythmic movement detector to systems based on advanced audio analysis. Best results will be obtained with multimodal systems, one of which is described.

Keywords: Epilepsy care- Safety risk- SUDEP- Seizure detection- Clinical research.

Résumé

L'inquiétude grandit au sujet de la sécurité des patients dans des situations où le patient ne vit pas à la maison.

Les institutions spécialisées d'épilepsie auront à faire beaucoup attention au niveau de sécurité requis. La détection automatique des crises d'épilepsie est nécessaire. Cet article donne un aperçu de l'évaluation et de l'évolution des systèmes de détection de saisie du risque individuel. Celles-ci varient du simple détecteur de mouvement rythmique aux systèmes basés sur l'analyse audio de pointe. Les meilleurs résultats seront obtenus avec les systèmes multimodaux, dont l'un est décrit ici.

Mots-clés: Soins de l'épilepsie- Risque sécuritaire- SUDEP- Détection de crises- Recherche clinique.

Introduction

In Europe and other parts of the world there are growing concerns seen with regard to safety of patients with epilepsy who do not live at home. The risk of sudden death is high for people with epilepsy (20x increased compared to normal people) especially in the institutionalised group (one death in 300 patient years). In contrary to those who stay at home, often no surveillance of a nearby caregiver can be offered after a seizure because they are not detected. Therefore surveillance support needs to be developed for epilepsy institutions (figure 1) to provide a level of safety comparable to that at home.



Figure 1: Kempenhaeghe is a specialised epilepsy institution providing all kinds of health care for epilepsy, varying from chronic institutionalised patients with a mental impairment to selection for epilepsy surgery.

Required level of care

According to Shorvon and Tomson, data from a pooled analysis of risk factors indicate that the higher the frequency of tonic-clonic seizures, the higher the risk of SUDEP [1]; furthermore, risk of SUDEP is also elevated in male patients, patients with long-duration epilepsy, and those on antiepileptic polytherapy. Position in the bed may also increase the risk according to some studies (figure 2).

Shorvon and Tomson conclude that supervision after a tonic-clonic seizure by which they mean continuous attendance until full consciousness is restored should be the standard level of care [1]. This attendance is only possible if tonic-clonic seizures are properly detected, especially at night.



Figure 2: Results of one systematic review. The Risk Factor is given a positive (to the right) or a negative value (to the left) based on the results of various studies and corrected for the number of included SUDEP cases. AED: anti epileptic drugs, VNS: vagal nerve stimulation, TC seizure: tonic clonic seizure [2].

be possible. A second problem is the distinction of the proper epilepsy-related sounds from the numerous other aspecific noises. We calculated that only 1 out of 400 sound alarms was epilepsy related (in a population of 300 patients whom all were suffering from epilepsy). So a more sophisticated sound analysis seemed useful. After quantified analysis (Fourier Transform) detection of epilepsy-related sounds indeed became very efficient if this sound was previously individually defined [4], figure 3.

For example sounds related to bronchial secretion due to impaired breathing were recognized with 95% sensitivity and 95% specificity. At this moment we are currently testing such an individualized audio detection system in our institute.

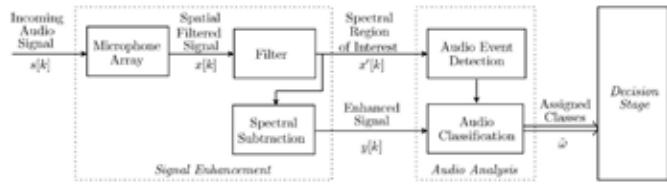


Figure 3: Model of automatic detection of specific audio signals related to epilepsy.

Seizure detection, multimodal systems

Most other systems that are currently in use are based on analysis of movement [5], they have a reasonable performance, but false positives and false negatives remain a problem. Therefore we believe that the best future for detection of seizures by non-EEG systems lays in a multimodal detection system, combining movement, heart rate, audio and video-analysis. In the Netherlands such a system is currently being tested (figure 4). Final results are expected in 2015. Of course for non-convulsive seizure states non-EEG sensors will not be adequate. For this type of seizures EEG remains the diagnostic standard, but this is as yet impossible in the chronic care

Integrated care
Of course adequate seizure detection is worthless without providing enough nursing care afterwards. Nurses have to be educated in recognition of seizures and making decision to administer medication during prolonged or complicated seizures. Furthermore transport and ICU facilities are needed in the nearby environment of the institute. Most important for integrated care are adequate detection and nursing surveillance.

Individual risk assessment

Each patient should be assessed at admission for the risk of complications due to the epilepsy. This assessment should include knowledge of the type of seizures and seizure frequency and lead to a decision for the need of a [nocturnal] seizure detection system. In the nearby future the choice of the proper seizure detection system will also part of this preventive procedure.

Conclusion

The risk for sudden death in epilepsy is difficult to manage in the epilepsy institutions due to the fact that adequate care after tonic-clonic seizures cannot always be given. Automatic detection is needed, but systems are not yet adequately developed. However this is improving in the next years. Therefore it is wise that those who are going to provide centralised and specific epilepsy care are aware of developments in this area. Close collaboration with organisations that have experience in integrated care (detection and nursing surveillance) can help to solve this issue.

References

- 1-Shorvon S, Tomson T. Sudden unexpected death in epilepsy. *Lancet* 2011; 10; 378(9808): 2028-38.

2-Monté CP, Arends JB, Tan IY, Aldenkamp AP, Limburg M, de Krom MC. Sudden. Unexpected death in epilepsy patients: Risk factors. A systematic review. *Seizure* 2007; 16(1): 1-7.

3-Nijssen TM, Arends JB, Griep PA, Cluitmans PJ. The potential value of three-dimensional accelerometry for detection of motor seizures in severe epilepsy. *Epilepsy Behav*. 2005; 7(1): 74-84.

4-G.R.de Bruijne, P.C.W.Sommen and R.M.Aarts. Detection of Epileptic Seizures Through Audio Classification. In: J. Vander Sloten, P. Verdonck, M. Nyssen, J. Haueisen (Eds.): ECIFMBE 2008, IFMBE Proceedings 22: 1450-4.

5-Van de Vel A, Cuppens K, Bonroy B, Milosevic M, Jansen K, Van Huffel S, et al. Non-EEG seizure-detection systems and potential SUDEP prevention: State of the art. *Seizure* 2013; 22(5): 345-55.



Figure 4: The multimodal ‘Teleconsortium’ detection project that is currently being carried out in the Netherlands.



Factors associated with seizure remission in intractable epilepsy

Les facteurs associés à la rémission des crises dans l'épilepsie réfractaire



Hosny Hassan⁽¹⁾, Aboumousa Ahmed⁽¹⁾, AbdelHai Rehab⁽²⁾, Mahmoud Aabdelrahman⁽¹⁾
(1) Neurology department, (2) Public health department. Faculty of Medicine, Cairo University.

Author in correspondence

Aboumousa Ahmed. Neurology department, Faculty of Medicine, Cairo University. Egypt.

E-mail: abomosa1@hotmail.com

The authors claim no conflict of interest.

Abstract

Introduction: Patients with intractable epilepsy show variable course of the disease. They may show remissions followed by relapses. Little is known about factors associated with remissions in patients with intractable epilepsy

Participants and methods: This is a retrospective study of 200 patients diagnosed with intractable epilepsy who entered into a remission. We probed their clinical, electrophysiological and neuroimaging data. The cohort was followed for two outcomes, 1-complete seizure remission for ≥ 12 months and 2, age at which the patient entered into remission. The study outcomes were estimated using Kaplan-Meier analysis.

Results: female gender, mental subnormality, early onset seizure, localization related epilepsies (especially temporal lobe epilepsy), presence of abnormal neurological examination and high seizure frequency were associated with older age and shorter duration of remission respectively.

Conclusion: remissions during the course of intractable epilepsy can happen. Factors such as gender, onset of seizure and associated brain lesions could predict the occurrence of these remissions.

Key words: Intractable epilepsy- Remission-Gender-Onset.

Résumé

Introduction: Les patients atteints d'épilepsie réfractaire montrent des évolutions variables de la maladie. Ils peuvent présenter des rémissions suivies de rechutes. On connaît peu les facteurs associés aux rémissions chez les patients atteints d'épilepsie réfractaire.

Participants et méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 200 patients ayant une épilepsie réfractaire avec rémission. Nous avons colligé leurs données cliniques, électrophysiologiques et de la neuro-imagerie. La cohorte a été suivie de deux résultats, remises de saisie 1 -complet pour ≥ 12 mois et 2 ans au cours de laquelle le patient est en rémission. Les résultats de l'étude ont été estimés en utilisant une analyse de Kaplan- Meier.

Résultats: le sexe féminin, détérioration intellectuelle, épilepsies liées à la localisation (épilepsie du lobe temporal notamment), examen neurologique anormal et nombre important de crises épileptiques ont été associés à un âge avancé et à une durée plus courte de la rémission respectivement.

Conclusion: La rémission au cours de l'épilepsie réfractaire peut se produire. Des facteurs tels que le sexe, l'apparition de la crise épileptique et des lésions cérébrales associées pourraient prédire la survenue de ces rémissions.

Mots clés: Epilepsie réfractaire – Rémission- Genre-Début.

Introduction

Up to two-third of people with epilepsy achieve long-term seizure freedom or terminal remission and the majority do so early in the course of the condition [1]. Seizures continue in up to one third of people with epilepsy despite appropriate treatment. It has also been suggested that in minority of people the course of epilepsy may alternate between periods of relapse and remission [2]. Among patients who fail to respond to the first AED only 11% subsequently became seizure free [3]. These results have implied that once a patient is identified as refractory, the likelihood of eventual seizure freedom is small. However, seizure remission in medically intractable epilepsy is a frequently seen condition. Until recently, there have been limited data regarding seizure prognosis in adults with medically treated intractable epilepsy. Several studies have provided data on the probability of attaining seizure freedom among this seriously affected group [4-5-6]. Prognostic information about who will develop pharmacoresistance is quite limited. In adult-onset epilepsy, there are no adequate studies based on well-defined cohorts and utilizing a meaningful definition of pharmacoresistance [7]. Little is written about the occurrence of remission and relapses during the course of intractable epilepsy. Here we report our analysis of a cohort of patients with intractable epilepsy who entered in a remission for at least 6 months.

Participants and methods

This is a retrospective study where we reviewed the clinical data of patients diagnosed with intractable epilepsy who entered in a remission of seizure frequency during their course of the disease. The time scale for patients was from 2000 till 2010. Mean follow up period was 8.57 years. The diagnosis of intractability were based on The new International League Against Epilepsy (ILAE) consensus definition of drug resistant epilepsy that requires "failure of two tolerated, appropriately chosen and used antiepileptic drug schedules to achieve sustained seizure freedom" (i.e., either 12 months or three times the longest interseizure interval) [8]. Remission was defined as being free of any

interval) [8]. Remission was defined as being free of any low IQ, delayed mental developmental milestones or poor seizures by self-report for at least 6 months.

Two hundred patients with all seizure types and with different medical regimen were included. The clinical data we probed were age, age of onset, age at entering 1st remission, associated mental subnormality, gender, history of febrile seizures, family history of epilepsy, seizure type according to the 1981 classification [9], epilepsy syndrome [according to the 1989 classification [10], seizure frequency in the past year, aetiology, history of status epilepticus (SE), the results of neurological examination (normal or abnormal), EEG findings done at first visit [normal EEG or abnormal EEG (focal ,multifocal or generalized epileptiform discharges)] and the findings of neuroimaging [MRI brain].

Thorough analysis was done to exclude patients with false refractoriness due to non epileptic seizures, inadequate treatment and non compliance. We used both the duration of remission and the age at which remission occurred as an indicator of remission susceptibility to define the relation between different factors and remission susceptibility. One hundred thirty six [68 %] patients entered in remission for less than 1 year while 64 patients [32 %] entered in remission for more than 1 year .Male patients entered in remission at a statistically significant younger age. Normal EEG findings done at younger age at remission. Patients with pediatric onset epilepsy [younger than 10 years] have entered remission in older age. The group of patients with localization related epilepsies entered in remission at the same age as patients with generalized seizures yet they had a significantly shorter duration of remission.

The cohort was followed for two outcomes 1-complete seizure remission for ≥ 12 months and age at which the patient entered into remission. The study outcomes were estimated using Kaplan-Meier analysis.

Statistical analysis: parametric, non parametric and correlation tests were used to analyze the data. All tests have been performed using SPSS11.

Results

Two hundred patients [96 males and 104 females] fulfilling the criteria of intractability who also entered in a remission of seizure frequency for at least 6 months were enrolled in the study. Table I shows demographic data of the 200 patients included in the study.

Table I: shows demographic data of the 200 patients included in the study.

Factor	Range	[Mean [SD]
Age in years	20.42	12.238
Age of onset of epilepsy	12.62	10.87
Age at 1st remission	24.10	12.094
Duration between onset and remission	11.26	6.247

Twenty percent of the remissions occurred within the first years after diagnosis. One hundred seventy patients had localization related epilepsies while the remaining thirty had generalized epilepsies. Table II shows description of the clinical and neuroimaging findings in the cohort.

Table II: Description of the clinical and neuroimaging findings in this study.

	Number of the patients (%)
Family history of epilepsy	14 patients (7%)
History of febrile seizure	24 patients (12%)
Presence of mental subnormality*	29 patients (14.5%)
Presence of hemiplegic cerebral palsy	32 patients (16%)
Abnormal MRI findings	
mesial temporal sclerosis	28 patients (14%)
encephalomalacia	22 patients (11%)
cortical dysplasia	10 patients (5%)

scholastic achievement.

We used both the duration of remission and the age at which remission occurred as an indicator of remission susceptibility to define the relation between different factors and remission susceptibility.

One hundred thirty six [68 %] patients entered in remission for less than 1 year while 64 patients [32 %] entered in remission for more than 1 year .Male patients entered in remission at a statistically significant younger age. Normal EEG findings done at younger age at remission. Patients with pediatric onset epilepsy [younger than 10 years] have entered remission in older age. The group of patients with localization related epilepsies entered in remission at the same age as patients with generalized seizures yet they had a significantly shorter duration of remission.

The presence of motor deficit in epileptic patients was associated significantly with later onset of remission. The presence of this deficit did not affect the longevity of the remission duration. Patients with average more than 5 seizures per month had a statistically significant shorter duration of remission. Patients with mesial temporal sclerosis had the shortest duration of remission. The presence of family history of epilepsy or past history of febrile seizures did not influence the age at remission. The longevity of duration from onset did not affect remission duration or age at remission. The presence of EEG abnormality in epileptic patients did not affect remission duration or age at remission.

Discussion

Although about one third of epileptic patients are labeled as having intractable epilepsy many people enter remission after several years of continuous seizure activity and after trials of more than two drugs [11-12]. Research on prognosis has largely focused on early predictors of subsequent intractability and identified factors have included: failure to respond to the first two appropriate AEDs tried [3], high seizure density prior to commencing treatments [13], epilepsy syndrome and seizure type and aetiology [14].

In this study we analyzed the clinical, electroencephalographic and radiological data of a cohort of patients with intractable epilepsy who entered in a remission for at least 6 months among a cohort of patients with intractable epilepsy. We found that female gender, mental subnormality, early onset seizure, localization related epilepsies (especially temporal lobe epilepsy), presence of abnormal neurological examination and high seizure frequency were associated with older age or shorter duration of remission.

Structural brain pathology may appear as neurodeficits (cerebral palsy or mental retardation/learning disability) or MRI lesions and can predispose patients to early onset of epi-lepsy. In this study, patients with evidence of structural brain pathology were associated with older age at remission. Berg in 2009 proposed that the effects of epileptic activity may be more severe and less reversible

- when they disrupt neurodevelopmental processes during critical times in development. This also could be explained by the role of other brain areas in controlling seizure development [7].
- Patients with neuroimaging findings were having shorter remission duration. Sillanpää in 1993 reported that an underlying congenital cause or early childhood brain damage causing neurodeficits are a strong predictor for a poor long-term seizure outcome [15]. This finding does not coincide with those reported by Neligan et al. who found that neuroimaging findings did not influence the entrance in intermittent seizure pattern in their patients [16]. Low in 2007 demonstrated that early destructive lesions in the developing brain have poor correlation with clinical and eletrencephalographic outcome. However, there is a correlation between the frequency of epileptic discharges and the presence of atrophy [17].
- The proportion of patients entering 5 years terminal remission was highly dependent on the length of time to first year remission after starting adequate treatment. Not entering remission within 5 years of starting treatment predicts failure to achieve long-term seizure freedom in the future for the vast majority of patients [18]. In our cohort of patients with intractable epilepsy the duration from onset did not affect remission duration or age at remission.
- Temporal lobe epilepsy with mesial temporal sclerosis seems to be the most refractory to medical treatment. Different explanations have been proposed to explain this observation such as impairment of drug penetration into the brain by efflux transporters, role of initial precipitating injury, the loss of antiepileptic drug sensitivity at certain target sites in the brain and other theories [19]. In this study patients with partial epilepsies had shorter duration of remission compared to those with generalized epilepsy. Moreover those with mesial temporal sclerosis had the shortest remission.
- Patients with pediatric onset epilepsy [younger than 10 years] have entered remission in older age. It is known that epileptic activities can disrupt neurodevelopmental processes leading to neuronal damage especially if happened during critical times of development as during childhood. This could explain why the pediatric onset of seizure was associated delayed age of remission. In conclusion; female gender, mental subnormality, early onset seizure, localization related epilepsies (especially temporal lobe epilepsy with mesial temporal sclerosis), presence of abnormal neurological examination and high seizure frequency could predict less possibility of remission in patients with intractable epilepsy.
- 4-Callaghan BC, Anand K, Hesdorffer D, Hauser WA, French JA. Likelihood of seizure remission in an adult population with refractory epilepsy. *Ann Neurol.* 2007; 62: 382-89.
- 5-Luciano AL, Shorvon SD. Results of treatment changes in patients with apparently drug-resistant chronic epilepsy. *Ann Neurol.* 2007; 62:375-81.
- 6-Choi H, Heiman GA, Munger Clary H, Etienne M, Resor SR, Hauser WA. Seizure remission in adults with long-standing intractable epilepsy: an extended follow-up. *Epilepsy Res.* 2011; 93, 2-3: 115-9.
- 7-Berg AT. Identification of pharmacoresistant epilepsy. *Neurol Clin.* 2009; 27: 1003-13
- 8-Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, et al. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia.* 2010; 51, 6: 1069-77.
- 9-Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22: 489-501.
- 10-Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
- 11-Berg AT, Vickrey BG, Testa FM, Levy SR, Shinnar S, DiMario F, et al. How long does it take for epilepsy to become intractable? A prospective investigation. *Ann. Neurol.* 2006; 60: 73-9.
- 12-Del Felice A, Beghi E, Boero G, La Neve A, Bogliun G, De Palo ,et al . Early versus late remission in a cohort of patients with newly diagnosed epilepsy. *Epilepsia* 2010; 51: 37-42.
- 13-MacDonald BK, Johnson AL, Goodridge DM, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD Factors predicting prognosis of epilepsy after presentation with seizures. *Ann Neurol.* 2000; 48(6): 833-41.
- 14-Semah F, Picot MC, Adam C, Broglion D, Arzimanoglou A, Bazin B et al. Is the underlying cause of epilepsy a major prognostic factor for recurrence? *Neurology* 1998; 51: 1256-62.
- 15-Sillanpää M. Remission of seizures and predictors of intractability in long-term follow-up. *Epilepsia* 1993; 34, 5: 930-6.
- 16-Neligan A, Bell GS, Sander JW, Shorvon SD. How refractory is refractory epilepsy? Patterns of relapse and remission in people with refractory epilepsy.*Epilepsy Res.* 2011. 96, 3: 225-30.
- 17-Low C, Garzon E, Carrete H Jr, Vilanova LC, Yacubian EM, Sakamoto AC. Early destructive lesions in the developing brain: clinical and electrographic correlates. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007; 65, 2B: 416-22.
- 18-Sillanpää M, Schmidt D Delayed time to first remission identifies poor long-term drug response of childhood-onset epilepsy: a prospective population-based study. *Epilepsy Behav.* 2009; 16, 3: 507-11
- 19-Chayasirisobhon S. The mechanisms of medically refractory temporal lobe epilepsy. *Acta Neurol Taiwan.* 2009; 18, 3: 155-60.

References

- 1-Kwan P, Sander JW. The natural history of epilepsy: an epidemiological view. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75, 10: 1376-81.
- 2-Sillanpää M, Schmidt D. Natural history of treated childhood onset epilepsy: Prospective, long term population-based study. *Brain* 2006; 129: 617-24.
- 3-Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med* 2000; 342: 314 -19
- 4-Callaghan BC, Anand K, Hesdorffer D, Hauser WA, French JA. Likelihood of seizure remission in an adult population with refractory epilepsy. *Ann Neurol.* 2007; 62: 382-89.
- 5-Luciano AL, Shorvon SD. Results of treatment changes in patients with apparently drug-resistant chronic epilepsy. *Ann Neurol.* 2007; 62:375-81.
- 6-Choi H, Heiman GA, Munger Clary H, Etienne M, Resor SR, Hauser WA. Seizure remission in adults with long-standing intractable epilepsy: an extended follow-up. *Epilepsy Res.* 2011; 93, 2-3: 115-9.
- 7-Berg AT. Identification of pharmacoresistant epilepsy. *Neurol Clin.* 2009; 27: 1003-13
- 8-Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, et al. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia.* 2010; 51, 6: 1069-77.
- 9-Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22: 489-501.
- 10-Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
- 11-Berg AT, Vickrey BG, Testa FM, Levy SR, Shinnar S, DiMario F, et al. How long does it take for epilepsy to become intractable? A prospective investigation. *Ann. Neurol.* 2006; 60: 73-9.
- 12-Del Felice A, Beghi E, Boero G, La Neve A, Bogliun G, De Palo ,et al . Early versus late remission in a cohort of patients with newly diagnosed epilepsy. *Epilepsia* 2010; 51: 37-42.
- 13-MacDonald BK, Johnson AL, Goodridge DM, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD Factors predicting prognosis of epilepsy after presentation with seizures. *Ann Neurol.* 2000; 48(6): 833-41.
- 14-Semah F, Picot MC, Adam C, Broglion D, Arzimanoglou A, Bazin B et al. Is the underlying cause of epilepsy a major prognostic factor for recurrence? *Neurology* 1998; 51: 1256-62.
- 15-Sillanpää M. Remission of seizures and predictors of intractability in long-term follow-up. *Epilepsia* 1993; 34, 5: 930-6.
- 16-Neligan A, Bell GS, Sander JW, Shorvon SD. How refractory is refractory epilepsy? Patterns of relapse and remission in people with refractory epilepsy.*Epilepsy Res.* 2011. 96, 3: 225-30.
- 17-Low C, Garzon E, Carrete H Jr, Vilanova LC, Yacubian EM, Sakamoto AC. Early destructive lesions in the developing brain: clinical and electrographic correlates. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007; 65, 2B: 416-22.
- 18-Sillanpää M, Schmidt D Delayed time to first remission identifies poor long-term drug response of childhood-onset epilepsy: a prospective population-based study. *Epilepsy Behav.* 2009; 16, 3: 507-11
- 19-Chayasirisobhon S. The mechanisms of medically refractory temporal lobe epilepsy. *Acta Neurol Taiwan.* 2009; 18, 3: 155-60.



Epilepsy Case

William H Theodore MD. Chief, Clinical Epilepsy Section, NINDS NIH Bethesda Maryland USA



Pr. Théodore, Ghizlane Zouiri, Yamna Kriouile
Service de pédiatrie 2a, unité de neuro-pédiatrie, Hôpital des Enfants, Rabat Maroc
Email : dr.zouiri@gmail.com
Conflits d'intérêts aucun.

Case History

- a 21 year old man gives a history of:
- A seizure associated with high fever at the age of 5
- Repeated afebrile seizures starting at age 8
- Treated with Phenobarbital, seizures controlled
- Medicine stopped at age 11
- Seizures returned at age 17
- A vacant stare, lipsmacking, fumbling of his hands.
- Last 1 minute, followed by 2 minutes confusion
- Occur twice per week despite good doses of Phenobarbital, Phenitoin, Carbamazepine
- EEG shows right temporal spikes
- He is right-handed

Question n° 1:

What should be done next?

1. CT scan
2. MRI scan
3. PET scan

Question n° 2:

What does the MRI show?



Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) (FLAIR)

Question n° 3:

What should be done next?

- Try another drug like lamotrigine
- Try the ketogenic diet
- Try VNS
- Consider for temporal lobe surgery



Answer of the quiz

- Answer question n°1

MRI is a very important diagnostic tool. It is much more sensitive than CT in epilepsy. PET should only be done if MRI is normal.

- Answer question n°2

Increased FLAIR signal. This is very characteristic of mesial temporal sclerosis.

- Answer question n°3

The best plan:

- Another drug has only a small chance of helping because 3 good drugs already have been tried.

- The new AEDs are no more effective than the old one, although they may have less toxicity.

- The ketogenic diet is not used in adults with temporal lobe epilepsy

- VNS has a small chance of making a patient seizure-free.

- Temporal lobectomy is the best choice in this patient. The chance of becoming seizure-free is about 60%; additional patient will have a marked reduction in seizures. Since the patient is right-handed with a right temporal focus, effects on language and memory are likely to be mild. Neuropsychological testing can be done before surgery.

**Journal representative of Leagues & Associations
of Epilepsy in North African & East Mediterranean Region
Journal représentant des Associations et Ligues contre l'Epilepsie
de la région Nord Afrique et Moyen Orient**

National League or Association	Flag	Contact
Moroccan League Against Epilepsy		Pr. Hamid Ouahabi Vice-Président Marrakech, Morocco Email: ouhabiba@hotmail.com
Moroccan Association Against Epilepsy		Pr. Najib Kissani President Marrakech, Morocco Email: najibkis@gmail.com
Algerian League Against Epilepsy		Pr. Mustapha Sadi Belouiz President Alger, Algeria E-mail: sadibelouiz2000@yahoo.fr
Tunisian Association Against Epilepsy		Pr. Chahnez Triki President Sfax, Tunisia E-mail: chahnez@qnet.tn
Lebanese League Against Epilepsy		Pr. Ahmad Beydoun President Beirut, Lebanon E-mail: ab29@aub.edu.lb
Qatar League Against Epilepsy		Dr. Hassan J Al Hail President Doha, Qatar E-mail: halhail1@hmc.org.qa
Saudi Chapter of Epilepsy		Dr. Raidah Al Baradie President Dammam, Saudi Arabia E-mail: raidah_albaradie@hotmail.com
Egyptian Society Against Epilepsy		Farouk Koura President Cairo, Egypt
Jordanian League Against Epilepsy		Dr. Mohammed Al-Shehab President Amman, Jordan E-mail: mohammed_shehab5@yahoo.com
Kuwaiti League Against Epilepsy		Abdulaziz Ashkanani President Kuwait city, Kuwait E-mail: aashkanany@gmail.com
Syrian League Against Epilepsy		Ahmad Khalifa President Damascus, Syria E-mail : a.khalif@scts-net.org

Sponsors



LIGUE MAROCAINE CONTRE L'EPILEPSIE

المكسيمة والوراثة الوراثية
IMPRIMERIE PAPETERIE EL WATAYNA

Epilepsy Calendar of events

-10th European Congress on Epileptology (ECE), London (UK)

September 30 2012 - October 04 2012
Website: <http://www.epilepsylondon2012.org/>

-Munich Brain Course

October 10 2012 - October 12 2012
website: www.munichbraincourse.eu

-ECNP - TEM - targeted Expert Meeting on Epilepsy, Vienna (Austria)

October 12 2012 - October 13 2012
Website: General background TEM: <http://www.ecnp.eu/meetings/tems.aspx>

-Neuroméditerranée, XII International Congress of Neurology (Cyprus)

November 1 2012 - November 04 2012
website: <http://www.cing.ac.cy/neuromed2012/>

-ICNE2012 - 2nd International Congress on Neurology & Epidemiology

Nice (France)
November 08 2012 - November 10 2012
Email: elma.zerzaihi@gl-events.com

-7th Latin American Epilepsy Congress, Quito (Ecuador)

14th- 17th of November 2012,
www.ibe-epilepsy.org/7th-latin-american-epilepsy-congress

-Neuroplasticity and Cognitive Modifiability (Jerusalem)

10-13th March 2013

-30th International Epilepsy Congress, Montreal (Canada)

23rd - 27th June 2013
website www.epilepsymontreal2013.org

-XXI World Congress of Neurology, Vienna (Austria)

21- 26th September 2013
www.wcn-neurology.com

-17th Congress of the European federation of neurological societies Geneva (Switzerland)

May 31 2014 - June 3 2014

-11th European Congress on Epileptology, Stockholm (Sweden)

29 June- 3rd July 2014.

-10th Asian & Oceanian Epilepsy Congress, (Singapore)

24th-27th August 2014.



Journal d'épilepsie de la région Nord Afrique et Moyen-Orient

Journal représentant des Associations et Ligues contre l'Epilepsie
de la Région Nord Afrique et Moyen Orient

جريدة شمال إفريقيا والشرق الأوسط لمرض الصرع

ممثلة عصب وجمعيات شمال إفريقيا والشرق الأوسط لمرض الصرع



Rédacteur en chef

Najib Kissani (Neurologue, Maroc)

Rédacteurs en chef adjoints

Mohammad Abu-Hegazy (Neurologue, Egypt)

Said Ait Benali (Neurologue, Maroc)

Azra Alajbegovic (Neurologiste, Bosna Herzegovina)

Abdulaziz Ashkanany (Neurologue, Kuweit)

Ahmed Baydoune (Neurologue, Liban)

Huseyin Cakse (Neurologue, Turquie).

Mohamed Fredj (Neurologue, Tunisie)

Philippe Gelisse (Epileptologue, France)

Sonia Khan (Neurologue, Arbie Saoudite)

Callixte Kuate (Neurologue, Cameroun)

Youssoufa Maiga (Neurologue, Mali)

Bouleenaour Mesraoua (Neurologue, Qatar)

Amal Mrabet (Neurologue, Tunisie)

Reda Ouazzani (Neurologue, Maroc)

Hamid Ouhabi (Neurologue, Maroc)

Mustapha Sadi Belouiz (Neurologue, Algeria)

Chahnez Triki (Neurologue, Tunisie)

Assistants de rédaction

Mebrouk Yassine, (Neurologue, Maroc)

Abderrahmane Chahidi (AMCEP)

Édition

Service de Neurologie, Hôpital Ibn Tofail
Hôpital Universitaire, Mohammed VI
Marrakech 40080; Maroc

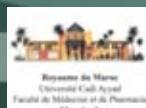
Secrétariat et publicité

Email: secretariat.je@gmail.com
Tel./Fax +212 (0)5 24434908

Impression : Imp. El Watanya, Marrakech; Maroc

Dépôt légal 14/11

En partenariat avec :



Editorial

3

Informations régionales et nouvelles locales

Situation de l'épilepsie au Cameroun

4

Kuate Callixte (Cameroun)

Brèves Communications

La maladie de Lafora, épilepsie myoclonique progressive
(à propos de 2 cas)

8

FE. Hazmiri (Maroc)

Sclérose tubéreuse de Bourneville :
association de l'atteinte rénale et cardiaque

11

Ghizlane Zouiri (Maroc)

Epilepsie induite par une hypoglycémie sévère chez
une patiente diabétique de type 1

13

Rafi Sana (Maroc)

Articles Originaux

15

Sécurité dans les établissements d'épilepsie

J.B.A.M. Arends (Netherlands)

Les facteurs associés à la rémission des crises
dans l'épilepsie réfractaire

17

Hosny Hassan (Egypte)

Teste

Cas Epileptique

20

William H Theodore MD (America)

Réponse

21

Calendrier des événements de l'épilepsie

22