



:: Syndrome de Lennox-Gastaut

Synonymes :

SLG, Syndrome de Lennox

Définition :

Le syndrome de Lennox-Gastaut (SLG) est une encéphalopathie épileptique sévère qui débute chez l'enfant entre 3 et 10 ans, en général avant 8 ans. Le SLG représenterait 1 à 2 % des épilepsies de l'enfant avec une incidence annuelle estimée entre 1 /67 000 et 1/ 50 000.

Il est caractérisé par une triade symptomatique comportant :

- ▶ des crises souvent toniques, axiales, diurnes et nocturnes, parfois atoniques et, rarement, des absences atypiques ;
- ▶ un tracé EEG associant des bouffées de pointes ondes lentes diffuses lors de la veille et des bouffées de pointes ondes rapides et polypointes lentes et, surtout, des rythmes rapides généralisés pendant le sommeil ;
- ▶ un ralentissement du développement intellectuel et des troubles de la personnalité.

Le SLG survient classiquement chez des enfants ayant un retard du développement (42 %) ou une autre épilepsie comme un syndrome de West (38 %). Dans 20 % des cas, il survient chez un enfant sans antécédents pathologiques, alors plus tardivement, entre 5 et 8 ans. L'évolution se fait souvent vers une épilepsie pharmacorésistante et un retard cognitif.

Les crises toniques sont les plus fréquentes, surtout à l'endormissement, parfois discrètes ou réduites à une simple révulsion oculaire ; l'aspect EEG concomitant est un rythme recrutant.

Les absences atypiques sont de longue durée, avec un début et une fin moins brusques que les absences typiques de l'enfant (petit mal) ; elles comportent à l'EEG des pointes ondes généralisées lentes et irrégulières. Les chutes peuvent résulter d'une crise tonique, d'une absence atonique, rarement d'une myoclonie massive avec, à l'EEG, une bouffée de polypointes diffuses. Certains patients ont aussi des crises partielles, parfois multifocales. Des états de mal (d'absence, de crises toniques ou intriquées) peuvent survenir durant plusieurs heures ou jours.

Pour en savoir plus :

[Consulter la fiche Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation au décours
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Interactions et précautions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Appel pour un patient atteint d'un syndrome de Lennox-Gastaut

Synonymes

- ▶ SLG, Syndrome de Lennox

Mécanismes

- ▶ inconnu

Risques particuliers en urgence

- ▶ crises prolongées
- ▶ état de mal tonique
- ▶ état de mal non convulsif (absence atypique)
- ▶ traumatisme crânien, hémorragies, hématomes, fractures

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ valproate (par ex. : Depakine®, Micropakine®), clobazam (Urbanyl®), lamotrigine (par ex. : Lamictal®), topiramate (par ex. : Epitomax®), rufinamide (Inovelon®), felbamate (Taloxa®).
- ▶ hydrocortisone
- ▶ régime cétogène

Pièges



- se méfier du risque d'évolution des crises convulsives vers l'état de mal
- se méfier d'un état de mal non convulsif, avec trouble de conscience variable de plusieurs heures, voire jours
- se méfier du retard mental qui peut compliquer l'interrogatoire et l'examen clinique

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ traitement des convulsions par benzodiazépines (**sauf en cas de crises ou d'état de mal toniques**) en IR, voire IV à fortes doses
- ▶ **crise tonique ou état de mal tonique** chez un patient atteint d'un SLG connu : **phénytoïne en 1^{ère} intention** et éviter les benzodiazépines
- ▶ si ce traitement a déjà été mis en place par les parents sans succès, envoi d'une unité SMUR
- ▶ éviter l'utilisation de médicaments aggravants : barbituriques à forte dose, carbamazépine, oxcarbazépine, vigabatrin
- ▶ précautions liées aux interactions médicamenteuses
- ▶ précautions liées au régime cétogène éventuel (pas de perfusion de sérum glucosé)

En savoir plus

- ▶ centre de référence des épilepsies rares (CRÉER), hôpital Necker-Enfants malades, Paris: 01 44 38 35 16
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ Crises épileptiques et état de mal
- ▶ Cas particulier de l'état de mal d'absence
- ▶ Cas particulier des morts subites d'origine inexpliquée dans l'épilepsie (SUDEP)
- ▶ Complications traumatiques

Recommandations en urgence

1. Complications neurologiques : crises prolongées et état de mal

Les crises prolongées peuvent évoluer vers un état de mal.

▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

- L'EEG ne doit être réalisé en urgence qu'en cas de doute diagnostique d'état de mal.
- Le bilan paraclinique, selon les protocoles habituels de prise en charge de crises épileptiques, se discute en fonction :
 - de l'état clinique
 - des circonstances de survenue la crise

▶ **Mesures thérapeutiques en urgence pour toutes les crises prolongées**

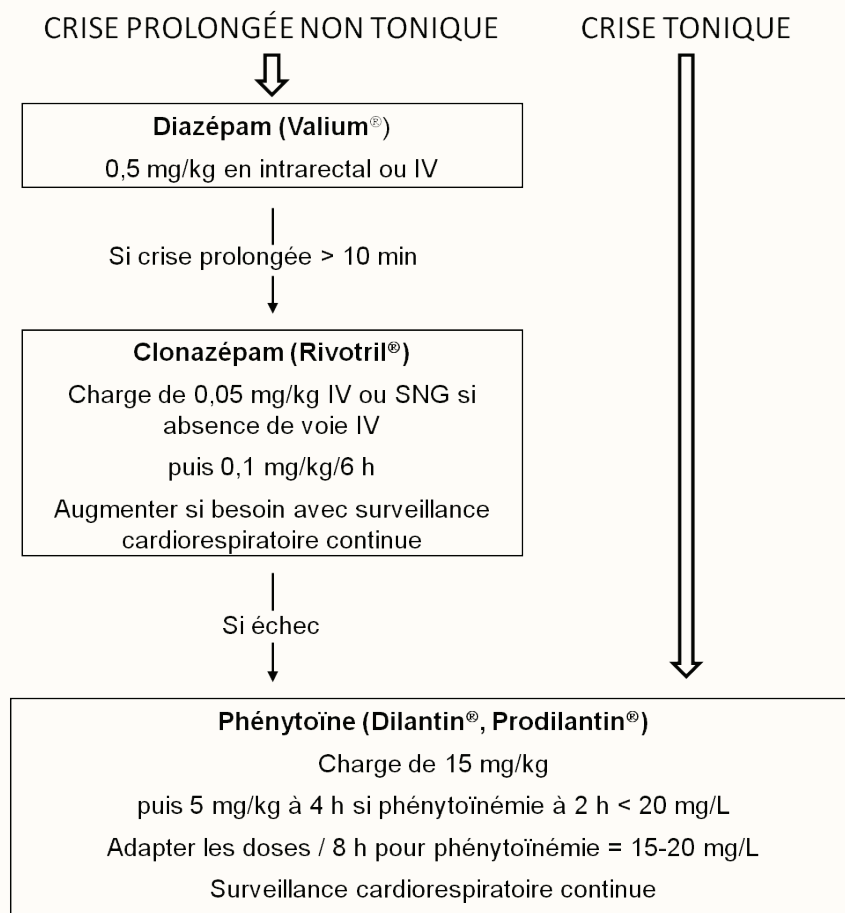
■ **en dehors des crises toniques :**

- **diazépam (Valium®) IR ou IV** : 0,5 mg/kg en 1^{ère} intention
- en cas d'échec : **clonazépam (Rivotril®) IV** :
 - 0,05 mg/kg en dose de charge, IV de préférence ou par sonde nasogastrique (SNG) en cas d'impossibilité de voie veineuse
 - suivi d'une dose continue de 0,1 mg/kg/6 h, à renouveler ou augmenter selon l'évolution de la crise, sous surveillance cardio-respiratoire
- **midazolam (par ex. : Hypnovel®)** également possible selon les protocoles des équipes

■ **En cas d'échec ou en cas de crises toniques, recours à la phénytoïne IV (Dilantin®, Prodilantin®) :**

- dose de charge de 15 mg/kg
- puis réinjecter 5 mg/kg quatre heures plus tard **si le taux plasmatique de phénytoïne est < à 20 mg/L** 2 h après la dose de charge
- **en pratique**, les doses sont adaptées toutes les 8 heures jusqu'à 36 heures en se basant sur les dosages plasmatiques de phénytoïne, afin d'éviter un surdosage en phénytoïne avec risque d'état de mal par effet paradoxal de résistance. Le taux plasmatique cible est de 15 à 20 mg/L
- si le dosage de la phénytoïne n'est pas disponible sur place, il est possible d'envoyer un échantillon de sang. Le transfert du patient peut aussi être envisagé.

Arbre décisionnel :



2. Cas particulier de l'état de mal non convulsivant

- ▶ **Etat d'obnubilation prolongé**, souvent associé à des myoclonies erratiques, voire à d'autres types de crises
- ▶ Ces états de mal sont souvent méconnus
- ▶ Leur diagnostic se fait sur l'**EEG**
- ▶ Les **benzodiazépines IV** sont le traitement de référence

3. Cas particulier de la mort subite inexplicée dans l'épilepsie (SUDEP)

- ▶ Risque accru de mort subite inexplicée dans l'épilepsie (SUDEP, Sudden Unexpected Death in Epilepsy)
- ▶ Etiologie non identifiée
- ▶ La prise en charge relève des recommandations habituelles des arrêts cardiorespiratoires

4. Complications traumatiques

- ▶ Risque de traumatisme crânien, hémorragie, hématome, fracture, etc., les crises convulsives (généralisées toniques, absences atypiques et myoclonies massives) pouvant entraîner des chutes car l'enfant est incapable de protection par anticipation
- ▶ La prise en charge de ces traumatismes relève des recommandations habituelles
- ▶ Prévention par le port d'un casque chez les patients ayant des chutes fréquentes

Orientation au décours

- ▶ En cas de crise courte et habituelle avec un facteur déclenchant (fièvre, sevrage médicamenteux, photosensibilité, fatigue, toxiques ...) : consultation de neurologie ou neuropédiatrie sans urgence. L'hospitalisation ne doit pas être systématique.

- ▶ En cas de crises en série ou d'état de mal, le patient devra être vu rapidement par son neurologue ou neuropédiatre habituel pour envisager une adaptation du traitement.

Interactions et précautions médicamenteuses

- ▶ Tenir compte des **interactions médicamenteuses** avec le traitement au long cours du patient.
- ▶ **Anticonvulsivants à éviter en raison du risque d'aggravation des convulsions :**
barbituriques, carbamazépine, oxcarbazépine, vigabatrin
- ▶ **Ne pas interrompre le traitement habituel du patient :**
 - En l'absence de forme galénique injectable, administrer le produit par SNG pour éviter un sevrage médicamenteux brutal
 - N.B. : le Di-Hydan® risque d'adhérer aux parois de la sonde et de ne pas atteindre l'estomac. Privilégier dans l'urgence la voie intraveineuse et discuter de la nécessité du dosage sanguin
- ▶ **Tenir compte du régime cétogène**

Précautions anesthésiques

- ▶ Interactions médicamenteuses possibles avec le traitement au long cours
- ▶ Tenir compte du retard mental modéré à sévère

Mesures préventives

Aucune mesure préventive n'est nécessaire dans la mesure où les crises convulsives sont habituellement courtes.

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Les patients ont souvent un retard mental modéré à sévère. Pour cette raison, **il faut favoriser la présence des familles (ou du personnel d'encadrement si l'enfant est placé dans une institution) à l'admission en urgence et lors de l'hospitalisation** éventuelle :
 - Le **traitement habituel**, en particulier celui de l'épilepsie, ne doit **pas** être **interrompu**. Il est important que les recommandations faites par le neuropédiatre référent, dont les parents ou les accompagnants ont une copie, soient prises en compte par l'urgentiste qui reçoit l'enfant.
 - Les parents ou les accompagnants peuvent également donner des informations sur l'observance ou non du traitement en cours, sur les circonstances qui ont conduit à l'hospitalisation, sur l'existence d'épisodes antérieurs...
 - La présence des parents ou des accompagnants permet de rassurer l'enfant qui ne comprend pas nécessairement ce qui lui arrive.
 - S'il s'agit d'un état de mal épileptique, les parents ou les accompagnants peuvent renseigner sur le facteur déclenchant.
- ▶ Face à l'angoisse des parents, donner des explications suffisantes sur la maladie et les mesures diagnostiques et thérapeutiques qui seront entreprises.
- ▶ L'enfant peut avoir des difficultés à s'exprimer sans pour autant ne rien comprendre. L'écouter et le laisser parler.
- ▶ Si l'enfant est habitué à porter un casque, penser à le lui remettre dès que son état lui permet de déambuler.
- ▶ Si l'enfant est sous régime cétogène, ne pas l'arrêter brutalement, en tenir compte dans la thérapeutique et l'alimentation.

Don d'organes



- Il n'y a pas *a priori* de contre-indication au don d'organe. La permanence de l'Agence de la Biomédecine doit être contactée.

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Centre de Référence des Epilepsies Rares (CRÉER)
 - hôpital Necker - Enfants malades – Service de neuropédiatrie – 149 rue de Sèvres – 75015 Paris.
 - secrétariat joignable de 10 à 17 heures au 01 44 38 35 16.
 - en cas d'urgence et en dehors de ces horaires, le médecin d'astreinte est joignable au **01 44 49 26 97** ou au **01 44 49 40 00**

Ressources documentaires

- ▶ Beaumanoir A, Blume W: **The Lennox-Gastaut syndrome**. In *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 5th edition. Edited by Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P. London : John Libbey; 2005:89-114.
- ▶ Chiron C, Bahi-Buisson N, Plouin P: **Treatment of status epilepticus in children with epilepsy**. *Arch Pediatr* 2004, 11:1217-24.
- ▶ Richard MO, Chiron C, d'Athis P, Rey E, Aubourg P, Dulac O, Olive G: **Phenytoin monitoring in status epilepticus in infants and children**. *Epilepsia* 1993, 34:144-50.
- ▶ Hancock E, Cross H: **Treatment of Lennox-Gastaut syndrome**. *Cochrane Database Syst Rev* 2003, 3:CD003277.
- ▶ Ferrie CD, Patel A: **Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome**. *Eur J Paediatr Neurol* 2009, 13:493-504.

Ces recommandations ont été élaborées par le docteur Rima NABBOUT, – Centre de référence des épilepsies rares et de la sclérose tubéreuse de Bourneville, avec la collaboration du docteur Gilles BAGOU – SAMU 69, Lyon – et des associations Aispace, Epilepsie France et Fondation Française pour la Recherche sur l'Epilepsie (FFRE)