

Les convulsions chez l'enfant

I. INTRODUCTION :

1. Définitions :

Crise épileptique : est une perturbation soudaine et habituellement brève de l'activité cérébrale dont l'expression clinique est variable. Ce phénomène clinique transitoire résulte d'une décharge hypersynchrone excessive d'une population neuronale plus ou moins étendue.

Crise convulsive : désigne une crise épileptique essentiellement motrice.

Crise occasionnelle : c'est des crises épileptiques motrices survenant à l'occasion d'agressions aiguës du système nerveux central ou des modifications aiguës de l'homéostasie.

Epilepsie maladie : est une affection chronique, d'étiologies diverses, caractérisée par la répétition des crises.

2. Intérêt :

Etiologies : dominés par les convulsions fébriles qui surviennent chez 2 – 5 % des enfants.

Gravité : risque d'évolution vers un état de mal convulsif et de décès.

II. PHYSIOPATHOLOGIE :

1. Etiopathogénie : encore imprécise

Tout facteur qui altère la stabilité de la membrane excitable du neurone dans le sens d'un abaissement du seuil d'excitation va entraîner l'apparition de décharges spontanées.

3. Mécanisme :

Les crises épileptiques résultent d'une rupture de l'équilibre entre les processus inhibiteurs et excitateurs.

Cette rupture est due à des perturbations temporaires du fonctionnement des canaux ioniques transmembranaires, connexions synaptiques aberrantes, déficit de la neuromédiation inhibitrice (GABA) ou excès de la neuromédiation excitatrice (Glutamate).

2. Quelques particularités :

- Nouveau né :

Le cerveau du nouveau né est caractérisé par :

- Une immaturité des neurones
- Les connexions interneuronales sont peu développées
- Un bon développement des structures sous corticales

Ce qui explique la rareté des crises généralisées par défaut de recrutement d'un neurone à un autre et la fréquence des équivalents convulsifs.

- Nourrisson :

Le seuil d'excitabilité est diminué chez le nourrisson, ceci explique la fréquence des crises à cet âge.

Les connexions interneuronales sont plus développées, le cerveau est capable de charger dans son ensemble, d'où la fréquence des crises tonico-cloniques généralisées

III. CLASSIFICATION DES CRISES EPILEPTIQUES :

La classification internationale des crises épileptiques (1981) distingue, sur la concordance des critères cliniques et électriques (EEG), 2 groupes principaux :

1. Crises généralisées : sont celles où la décharge électrique intéresse l'ensemble du cerveau de manière simultanée

Elles comportent habituellement une altération de la conscience se traduisant d'emblée par des phénomènes moteurs généralisés ou au moins bilatéraux.

- ✓ **Clonique :** secousses rythmiques des quatre membres.
- ✓ **Tonique :** accès hypertonique de l'axe et des quatre membres.
- ✓ **Atonique :** rupture brusque du contact avec résolution du tonus et parfois apnée durant quelques secondes.
- ✓ **Myoclonique :** secousse brusque et brève prédominante aux racines des membres supérieurs, ressemblant à des sursauts.
- ✓ **Spasmes :** contractions brusques et soutenues de la musculature axiale durant 0,5 à 2 secondes, se répétant en salves séparées par un relâchement musculaire de 5 à 20 secondes.
- ✓ **Absence :** c'est des crises non convulsives, définie par une rupture brutale de contact

2. Crises partielles :

La décharge électrique est limitée à une partie d'un hémisphère qu'il y ait ou non généralisation secondaire.

- Crises partielles simples : elles intéressent une partie du corps
- Crises partielles complexes : s'accompagne d'une altération de la conscience et/ou automatismes
- Crises partielles secondairement généralisées

III. FORMES CLINIQUES :

1. Selon l'âge :

Les convulsions du nouveau né sont une entité particulière représenté par les équivalents convulsifs qui peuvent être soit :

- Des accès de clignement ou secousses oculaires, ouverture des yeux avec regard fixe, accès de mâchonnement.
- Des Apnées, dyspnée paroxystique.
- Des mouvements de rames aux membres supérieurs et de pédalages aux membres inférieurs.
- De brusques troubles vasomoteurs, cyanose, cris anomaux.
- Des crises cloniques limités à un membre ou plurifocales.
- Des crises toniques localisées, parfois à type de déviation de la tête et des yeux.
- Les crises tonico-cloniques généralisées sont plus rares.

2. Selon la gravité :

Etat de mal épileptique :

L'état de mal épileptique (EME) est défini par la succession de 3 crises répétées sans reprise de la conscience ou une crise unique prolongée qui dure plus de 30 minutes.

C'est une urgence médicale, le pronostic vital peut être rapidement mis en jeu, il expose a d'importantes séquelles neuropsychiques

IV. DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic d'une convulsion est évident lorsque la crise se déroule dans un milieu hospitalier ou se répète devant le médecin, qui pourra apprécier le type de la crise.

Par contre le diagnostic est d'autant plus difficile que l'interrogatoire de l'entourage est imprécis ou la crise n'a pas été observée et l'enfant est découvert en état de coma post critique.

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

Chez nouveau né :

- **Les Trémulations :** sont caractérisées par des secousses musculaires qui disparaissent dès que l'on pose la main sur le membre trémulant.
- **Les myoclonies du sommeil profond :** sont des secousses qui touchent un membre ou un segment de membre, isolées ou en salves, rythmiques ou non, et disparaissent lorsque on réveille le nouveau né. Elle ne s'accompagne d'aucune activité paroxystique à l'EEG

Chez le nourrisson :

- **Les malaises dus à un reflux gastro-œsophagien :** ils sont marqués par une hypertonie, puis apnée et cyanose, enfin hypotonie et pâleur. Ils sont dus souvent à une œsophagite associée.
- **Les spasmes du sanglot :** manifestation paroxystique très fréquente de l'enfant moins 5 ans due à la contrariété. Ils sont caractérisés par la survenue de cyanose à l'acmé des pleurs souvent associé à une perte de connaissance. L'EEG n'est indispensable au diagnostic, toute fois réalisé, il est sans anomalie. L'évolution est bénigne.
- **Les terreurs nocturnes :** très fréquentes entre 2 et 4 ans. L'enfant s'assied, crie l'air terrorisé. Les yeux sont ouverts et l'enfant paraît éveillé mais l'amnésie est complète. Il est souvent préférable de tenter d'obtenir un réveil complet de l'enfant pour arrêter la crise.

Chez le grand enfant et adolescent :

- **Syncope et lipothymie :** ce sont des pertes brutales ou rapides de la vigilance. Il s'agit le plus souvent de syncopes vagales. Le diagnostic se fait sur la description du malaise, en particulier des prodromes (malaise, impression de voile noir devant les yeux, installation progressive) et des circonstances de survenue (chaleur, confinement, émotion, douleur) un caractère familial est fréquent.
- **Crise d'hystérie :** elles sont plus fréquentes chez les filles, elle peut mimer une véritable crise épileptique cependant il n'y a pas d'altération de la conscience

VII. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

1. Enquête :

1.1. Interrogatoire :

- Antécédents personnels d'épisode similaire, les circonstances de la grossesse et de l'accouchement, les étapes du développement psychomoteur
Les antécédents familiaux d'épilepsie ou de convulsions fébriles.

- Il doit porter initialement sur le déroulement de la crise, les symptômes avant et après la crise. Son expression clinique, sa durée et l'état post critique.
- On précise le contexte pathologique actuel, la prise médicamenteuse ou de toxiques

1.2. Examen clinique :

- Signes généraux : état général, fièvre, cyanose, tension artérielle
- Signes neurologiques : apprécier l'état de vigilance, le périmètre crânien, la tension de la fontanelle, rechercher un déficit moteur, des signes méningés
- Autres : Rechercher syndrome œdémateux, Signes de déshydratation, Un foyer infectieux

1.3. Examens complémentaires : les examens ne sont pas systématiques, ils seront faits selon l'orientation clinique

Bilan biologique : glycémie, natrémie, calcémie, magnésémie

Ponction lombaire : elle est faite systématiquement devant un premier épisode de convulsion avec fièvre.

Fond d'œil

TDM et IRM cérébrale :

La réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence n'est systématique

Elle est indiquée en cas de :

- Un déficit neurologique focal,
- Une altération de l'état de conscience persistante
- Une Suspicion d'une pathologie cérébrale vasculaire

Électro-encéphalogramme (EEG):

Habituellement, il est fait à distance de la crise et porte le nom d'EEG intercritique, il montre des pointes, des ondes ou regroupement de pointes-ondes. Il permet d'analyser leur rythme par seconde et leur point de départ anatomique.

2. Etiologies :

Pour une meilleure orientation, il est préférable de discuter les étiologies selon l'âge de l'enfant.

2.1. Nouveau né :

2.1.1. Encéphalopathie anoxo –ischémique : (EAI)

C'est la cause la plus fréquente des convulsions néonatales

Elle représente l'ensemble des conséquences cérébrales d'une privation d'oxygène d'intensité et de durée variable

Elle est définie selon l'académie américaine de pédiatrie et le collège américain de gynécologie obstétrique par les critères suivant :

- PH acide < 7
- Déficit de base \leq 12 mM /l
- APGAR < 3 à 5 minutes
- Troubles neurologiques
- Défaillance multi viscérale

Les crises convulsives surviennent avant 24 heures de vie, il n'y a pas un type de crises spécifiques dans l'EAI, elle représente un signe de gravité

Pronostic : dépend de la sévérité du tableau clinique, il reste toujours réservé.

2.1.2. Troubles métaboliques :

- **Hypoglycémie** : la cause la plus fréquente des convulsions métaboliques

Défini par un taux de glycémie :

Nné à terme : < 0,3g/l avant 72h de vie, < 0,4g/l après 72h

Prématuré : < 0,2g/l avant 72h de vie, < 0,3g/l après 72h

Elle est observée chez :

- Les nouveaux nés de mère diabétique
- Les petits poids de naissance (prématuré, retard de croissance intra-utérin)
- Le nouveau né malade : anoxie néonatale, infection néonatale, détresse respiratoire

- Hypocalcémie : elle est définie par une calcémie < 80 mg/l chez le nouveau né à terme et < 70mg/l chez le prématuré

Elle est rencontrée en cas de :

- Petits poids de naissance
- Nouveau né de mère diabétique
- Anoxie néonatale
- Hyperparathyroïdie maternelle

- Hypernatrémie : natrémie > 150 mEq/l
 - Nné soumis à une température ambiante élevée
 - Perfusion avec soluté riche en sodium
 - Diarrhée prolongé
- Hyponatrémie : natrémie < 130mEq/l
 - Hyperplasie congénitale des surrénales
 - Tubulopathie
- Hypomagnésémie : magnésémie < 15mg/l
 - Nné de mère diabétique,
 - Retard de croissance intra-utérien

2.1.3. Infection néonatale :

Infection cérébro-méningé

Encéphalite virale rentrant dans le cadre des embryofetopathie

2.1.4. Hémorragies intracrâniennes : elles peuvent être d'origine acquises ou constitutionnelles

- Acquises :
 - Traumatisme obstétrical : hémorragie cérébro-méningé, hématome sous dural
 - Hémorragie intraventriculaire chez le prématuré
 - Maladie hémorragique du nouveau né par déficit en vitamine K
 - Dans le cadre des asphyxies néonatales sévères
- Constitutionnelles :
 - Afibrinogénémie
 - Déficit en facteurs de la coagulation : VII, VIII, IX

2.1.5. Autres :

- Les malformations cérébrales
- Prises de toxiques par la mère : syndrome de sevrage (alcool, barbiturique)
- Les erreurs innées du métabolisme : notion d'intervalle libre entre la naissance et le début des signes tels :
 - Les Crises pyridoxino-dépendante
 - Les Aminoacidopathie
- Accident vasculaire cérébral
- Crises bénignes de la fin de la première semaine
- Encéphalopathie épileptique (encéphalopathie myoclonique du nouveau né, syndrome d'Otahara)

2.2. Nourrisson :

Dans cette tranche d'âge, il faut d'emblée différencier les crises qui surviennent dans un contexte fébrile de celles qui ne le sont pas.

2.2.1. Convulsion dans un contexte fébrile :

A. Infection du système nerveux central

Elles peuvent être le premier symptôme révélateur d'une Infection du système nerveux central, ce qui justifie un PL devant toute première convulsion avec fièvre.

1. Méningites bactériennes et virales
2. Encéphalites virales et post -éruptives
3. Abscess cérébral, empyème, ventriculite

B. Convulsions fébriles :

Définition :

C'est une crise convulsive survenant chez un enfant entre 3 mois et 5 ans associé à la fièvre, sans signe d'infection intracrânienne ou de toute autre cause définie, et sans antécédent de convulsions apyrétiques.

Epidémiologie :

C'est la cause la plus fréquente des convulsions occasionnelles. Elles sont observées chez 2 à 5% des enfants de moins de 6 ans.

L'âge de survenue se situe le plus souvent entre 6 mois et 3 ans avec un pic à 18 mois,

La fièvre est causée le plus souvent par des infections de la sphère ORL d'origine virale

Physiopathologie : complexe et multifactorielle

Le risque de première CF est à 10 – 15 % si antécédents de CF chez un apparenté au premier degré.

Tableau clinique :

On individualise 2 types des CF. Les CFS représentent 60 à 70% des CF et sont définis par la réunion de tous les critères cités dans le tableau 1.

Le diagnostic de CFC est retenu sur la présence d'un seul critère, ils représentent 30 à 40% des CF.

Tableau 1 : critères diagnostiques des convulsions fébriles

	CF simples	CF complexes
Age de survenue	≥ 1 an	< 1 an
Durée	< 15 min et 1 crise /24h	>15 min ou > 1 crise/24 h
focalisation	Crise généralisée	Crise partielle
Examen neurologique	normal	anormal
Antécédents familiaux d'épilepsie	Non	Oui

Examens complémentaires :

Ponction lombaire :

Elle est indiquée afin d'éliminer une infection neuroméningée, Elle sera d'autant pratiquée que l'enfant est jeune, particulièrement avant l'âge de 12 mois.

Le bilan biologique et neuroradiologique : n'a pas d'intérêt

EEG : n'est pas systématique, il ne donne pas d'élément pour prévoir la survenue de récidives ni d'épilepsie ultérieure

Evolution et Pronostic :

Risque de récurrence :

30 à 40% des enfants présenteront une deuxième crise, les récurrences surviennent en général dans la première année qui suit.

Les facteurs de risques de récurrence :

- L'âge au moment de la première crise (< 1an)
- Les antécédents familiaux de CF chez un parent de 1^{er} degré
- La température au moment de la première crise

Risque sur le plan cognitif :

Aucun retentissement n'est noté sur le quotient intellectuel, les performances scolaires, ni le comportement

Risque d'épilepsie ultérieure :

Le risque de survenue d'une épilepsie chez les enfants qui ont présenté une CF est supérieur à celui de la population générale (0,5%), il est de 2% à 7%.

Les facteurs de risques d'épilepsie :

- Les CF complexes
- un retard du développement
- une maladie neurologique préexistante
- antécédents familiaux d'épilepsie

2.2.2. Convulsion apyrétique :

• Occasionnelles :

- Désordres métaboliques : Hypoglycémie, Hypocalcémie, Dysnatrémie
- Intoxications
- Post-traumatique

• Récurrentes :

- Séquelles de lésions cérébrales :
 - Post asphyxie néonatale
 - Ictère nucléaire
 - Infection cérébrale
- Maladies métaboliques
- Syndromes épileptiques : syndrome de West, syndrome de Dravet, Syndrome de Doose

Syndrome de West :

Il est la cause la plus fréquente de détérioration psychomotrice du nourrisson, il représente 5 à 10 % de toutes les épilepsies.

Epidémiologie :

Son incidence varie de 3 à 5 pour 10000 naissances vivantes

L'âge de début se situe entre 3 - 7 mois

Une prédominance masculine avec sex-ratio de 1,5

Tableau clinique : il associé une triade caractéristique

Les Spasmes épileptiques : ils évoluent en salves séparées par un relâchement musculaire de 5 à 20 secondes.

Les salves des spasmes sont pluriquotidiennes de 20 à 40 par jour parfois plus, survient plus la journée que durant le sommeil et surtout lors des phases d'endormissement ou de réveil.

La régression psychomotrice accompagne l'épilepsie dans 95% des cas, parfois la régression n'est pas nette, il s'agit seulement d'un ralentissement des acquisitions.

EEG intercritique est objective une hypersarythmie qui est caractérisé par une désorganisation du tracé de fond, fait d'ondes lentes, d'ondes aigues et de pointes de grande amplitude.

Le syndrome de West peut être symptomatique, idiopathique ou cryptogénique

2.3. Grand enfant :

⊙ Convulsions occasionnelles:

- Causes infectieuses
 - Méningite
 - Encéphalite,
 - Méningo- encéphalite
 - Abscès cérébrale,
- Troubles métaboliques : hypoglycémie
- Toxiques, médicamenteuses (théophylline, INH...)
- Hypertension artérielle,
- Post traumatique
- Thrombophlébite
- Syndrome de Reye

⊙ **Convulsions récurrentes :**

- Lésionnelle:
 - tumeur cérébrale
 - Malformation
- Idiopathique ou cryptogénique:
 - Grand mal, petit mal
 - Epilepsie à paroxysme Rolandique
 - Syndrome de Lennox Gastaut

Syndrome de Lennox Gastaut :

C'est une encéphalopathie épileptique sévère qui débute chez l'enfant entre 3 et 10 ans, en général avant 8 ans.

Il est caractérisé par une triade électro-clinique comportant :

1. Des crises polymorphes, pluriquotidiennes, souvent toniques, axiales, diurnes et nocturnes, parfois atoniques et, rarement, des absences atypiques.
2. Un tracé EEG associant des bouffées de pointes ondes lentes (POL) diffuses lors de la veille et des bouffées de pointes ondes rapides et polypointes lentes et, surtout, des rythmes rapides généralisés pendant le sommeil
3. Un ralentissement du développement intellectuel et des troubles de la personnalité.

IX. PRISE EN CHARGE :

1. But :

- Arrêter la crise
- Eviter la récurrence et l'apparition d'un EME
- Traiter la cause si possible

2. Armes thérapeutiques :

Les antiépileptiques : voir le tableau 2

Autres :

Antipyrétiques : paracétamol

Antibiotiques : betalactamines, céphalosporines, vancomycine

Antiviraux : acyclovir

Sérum glucosé 5%, 10%,

Electrolytes : gluconate de Calcium, chlorure de sodium, sulfate de magnésium

Vitamine B6, hydrocortisone

Tableau 2 : les antiépileptiques

Medicaments	Dose (mg/kg)	Voie d'administration	Effets secondaires
Diazepam (Valium®)	0,5 mg /kg Dose max : 5mg (<5ans) 10 mg (> 5 ans)	Intra rectale/IV	Hypotonie, somnolence
Clonazepam (Rivotril®)	0,10 à 0,15	IV / per os	Hypotonie, somnolence hypersalivation
Clobazam (Urbanyl®)	0,5 à 1		Hypersalivation, encombrement bronchique
Phénobarbital (Gardenal®)	10 à 20 3 à 5	IVL Per os	Somnolence ou agitation, troubles de l'attention
Phénytoïne (Dilantin®)	5 à 10	IV	Somnolence, nausées Mouvements anormaux, augmentation des gencives
Valproate de sodium (Depakine®)	20 à 40	Per os	Douleur abdominale, Prise de poids,
Carbamazépine (Tegretol®)	20	Per os	Somnolence, nausées, tremblement, éruption cutanée
Vigabatrin (Sabril®)	50 à 100	Per os	Constriction du champ visuel
Lamotrigine (Lamictal®)	5 – 10	Per os	Rash cutané
Ethosuximide (Zarontin®)	10 -20	Per os	Douleur abdominale
Lévétiracétam (Keppra®)	40	Per os	Agitation

3. Conduite du traitement :

3.1. Traitement en urgence :

3.1.1. Traitement symptomatique :

- Position latérale de sécurité.
- Libérer les voies aériennes supérieures
- Poser une canule de Guedel
- Oxygénothérapie
- Poser des voies d'abord
- Poser une sonde nasogastrique
- Placer un collecteur d'urines
- Monitoring des constantes

3.1.2. Traitement anticonvulsivant :

❖ Nourrisson et grand enfant

- Donner une dose de diazépam à 0,5 mg/kg en intrarectal sans dépasser 5 mg
- Si pas de réponse : on peut renouveler la dose de diazépam en IR
- Si pas de réponse : renouvelé encore une dose de diazépam en IV
- Si pas de réponse : mettre un autre antiépileptique d'action prolongé dans la famille des benzodiazépines
 - o Clonazépam en dose de charge 0,1 mg/kg en perfusion de 20 min
 - o Suivie d'une perfusion en continue à raison de 0,1 mg/kg
- Si pas de réponse :
- Associé un autre antiépileptique type barbiturique ou phénytoïne selon la disponibilité
 - o Phénobarbital : à la dose de 10 à 15 mg/kg en perfusion de 10 min ou phénytoïne à la dose de 5 à 10 mg/kg en IVL de 20 min
- Si pas de réponse à ce stade, c'est l'indication d'une sédation totale.

❖ Nouveau né :

- Le diazépam est déconseillé
- D'emblée phénobarbital à la dose 20 mg/kg en IVL de 10 min
- Si persiste : rajouter des doses 10 mg/kg/ sans dépasser 40mg/kg

3.1.3. Traitement étiologique :

Trouble métabolique :

Hypocalcémie : gluconate de calcium

Hyponatrémie : chlorure de sodium

Déficit en pyridoxine : vitamine B6 : 100 mg en IVL puis B6 100 mg/j

Infection :

Méningite purulente : antibiothérapie adaptée selon le contexte

Encéphalite virale : Aciclovir

Abcès cérébral : drainage chirurgical et antibiothérapie

Tumeur cérébrale : ablation chirurgicale ± chimiothérapie ± radiothérapie

Thrombose cérébrale : anticoagulant

Convulsions Fébriles :

Antipyrétiques : paracétamol 15 mg/kg/ 6heures

Traitement de la cause

Prévention des récurrences des CF:

Les deux molécules qui ont prouvé leur efficacité dans la prévention des récurrences sont

Le phénobarbital à la dose de 3 mg/kg/j en une seule prise, mais il n'est pas utilisé du fait de ses effets secondaires à court et à long terme sur le développement cognitif des enfants et leurs performances scolaires

Le Valproate de Sodium à la dose de 20 mg/kg/j en continue, qui sera interrompu après 2 ans sans crise.

Le traitement préventif n'est pas systématique, il est discuté en fonction :

- ✓ Du nombre de récurrences
- ✓ Antécédents familiaux de CF
- ✓ L'existence de facteurs de risques d'épilepsie
- ✓ L'anxiété des parents

La prévention des récurrences par le diazépam en cas de fièvre n'a pas démontré son efficacité et n'est plus recommandée.

X. CONCLUSION :

Les convulsions constituent une urgence médicale très fréquente, elles peuvent mettre rapidement en jeu le pronostic vital, ou être génératrice ultérieurement de séquelles. D'où l'importance de savoir les reconnaître, afin d'adapter une démarche diagnostique et thérapeutique adéquate.

Bibliographies:

T. Oluwabusi, S.K. Sood. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. *Curr Opin Pediatr* 2012, 24; 259- 265

Subcommittee on Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child with a Simple Febrile Seizure. *Pediatrics* 2011; 127; 389

M. Arthuis, O. Dulac, B. Chabrol, J. Mancini, G. Ponsot, *Neurologie pédiatrique* Flammarion 2010, 3^e édition

S.Auvin, E.Walls,P.Sabouraud,N.Bednarek. Conduite à tenir devant une première crise épileptique du nourrisson de et de l'enfant. *Archives de Pédiatrie* 2008 ; 15 :1677-1684

P. Landrieu, M. Tardieu. *Neurologie pédiatrique*, Masson 2^e édition 2001