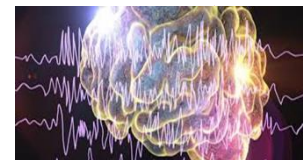


Convulsions et Epilepsie de l'enfant

seizures-Epilepsy

PR Ag F BENDAOU



I. Généralités-Définitions-intérêt

(1)-Convulsion : Accès de contractures paroxystiques involontaires de la musculature squelettique d'origine épileptique ou non épileptique. s'exprime par des phénomènes moteurs et elle est occasionnelle (liée à une cause).

C'est l'urgence pédiatrique la plus fréquente : un enfant sur 200 va présenter au moins une convulsion avant l'âge de 5 ans et la moitié d'entre elles sont occasionnelles et plus de la moitié sont des convulsions fébriles.

Le pronostic vital peut être mis en jeu , de même que le pronostic neurologique (EMC)

(2) : Crise épileptique : est un événement transitoire des signes et / ou symptômes dus à une anomalie excessive ou synchrone de l'activité neuronale dans le cerveau (il est dit syndrome de cerveau).

Elle peut comporter,associer,ou être isolée des modifications de la conscience, du comportement ,des altérations végétatives, des manifestations motrices.

(3) :Epilepsie : c'est une Maladie avec dysfonctionnement cérébrale caractérisée par :

- Une prédisposition à générer des crises .
- Ses conséquences:neurobiologiques,cognitifs,psychiques,et sociales .
- Liée à une anomalie cérébrale structurelle ou fonctionnelle.

C'est un phénomène clinique par décharge brutale excessive paroxystique et synchrone d'une partie et / ou totalité de la population neuronale .

Selon ILAE ,c'est une maladie cérébrale définie par l'une quelconque des manifestations suivantes :

- Survenue d'au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24 heures
- Survenue d'une crise non provoquée (ou réflexe) et probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes similaire au risque général de récurrence (au moins 60 %) observé après deux crises non provoquées
- Diagnostic d'un syndrome épileptique (exp : syndrome de West, syndrome de Lennox-gastand)

l'épilepsie résolue (en rémission) est une épilepsie chez des patients qui présentaient un syndrome épileptique âge-dépendant et ont désormais passé l'âge correspondant et chez ceux qui n'ont pas eu de crise au cours des 10 dernières années sans avoir pris d'antiépileptique depuis au moins 5 ans.

Intérêt :

- Fréquence : c'est l'urgence neurologique la plus fréquente en neuro -pédiatrique.
- Etiologies : multiples et variables dominées par les convulsions fébriles chez le nourrisson, et l'épilepsie chez le grand enfant.
- Gravité et pronostic : Immédiat : le pronostic vital est mis en jeu ,tandis qu'a moyen et long terme: séquelles cérébrales définitives.
- Prévention : possible : convulsions fébriles.

II. Rappel physiologique :

1/La **décharge neuronale** :Elle peut suivre les phénomènes suivants

- Facteurs abaissant le seuil d'excitation de la membrane neuronale (d'où décharges)
- Dérèglement de la pompe à sodium
- Diminution du GABA (inhibiteur du cerveau) par défaut de la vit B6.
- Rôle stabilisateur du calcium de la membrane pré synaptique.

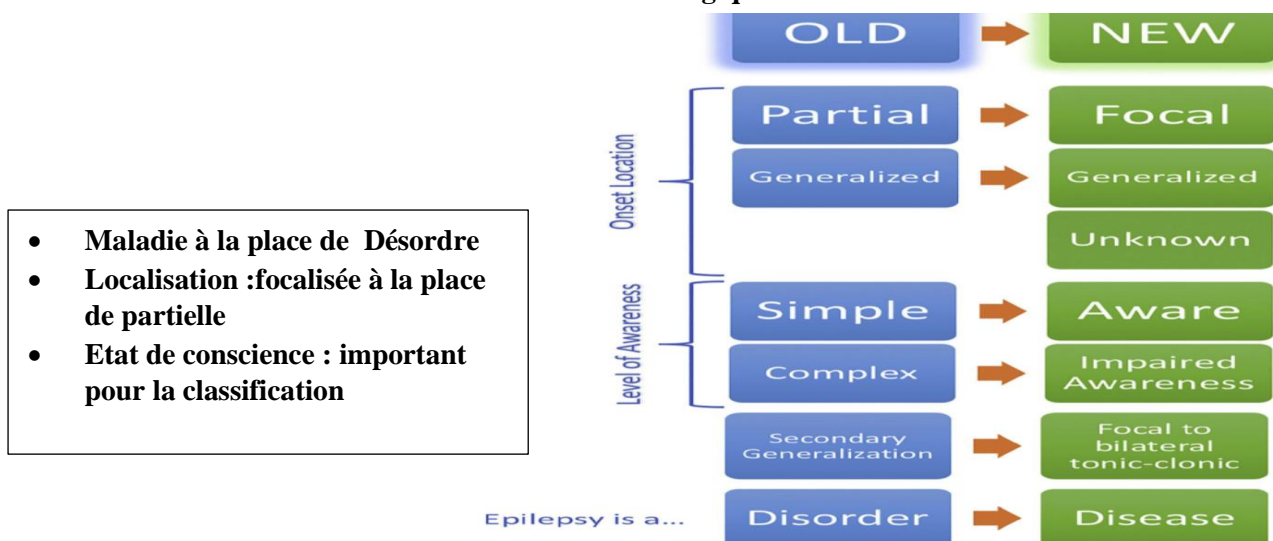
2/ Particularités en fonction de l'âge

- **Pour le Nouveau né:** les crises sont localisées ,atypiques dites équivalents convulsifs (apnée, mastication, mouvements oculaires,,,) ceci est lié a ces particularité physiologique
 - ❖ Migration des neurones incomplète ; contact dendrites axones incomplet;
 - ❖ Myélinisation incomplète ; structures sous corticales plus matures d'où des manifestations sous corticales
- **Pour le Nourrisson:** le SNC très excitable et sensible à la moindre agression d'où fréquence des convulsions fébriles et par désordres métaboliques ,la convulsion est souvent généralisée.
- **Pour L'enfant:** l'excitabilité diminue à partir de 2 ans d'où la rareté des crises en particulier sans substratum anatomique

III. Classification : : Nouvelle classification de ILAE 2017

ILAE 😞 ('International League Against Epilepsy) ou **Ligue internationale contre l'épilepsie**

Cette classification a introduit des Nouveautés terminologiques :



- 1) **Crise généralisée** : crise avec un début généralisé : elle survient lorsque les deux hémisphères (potentiellement asymétriques) sont activés au début de la crise, en fonction du comportement et de l'EEG .Les crises généralisées apparaissent dans les types suivants :

Crise généralisée	
À début Moteur	À début non moteur
Tonic-clonic et variantes Tonique Atonique Myoclonique Myoclonique-atonique Spasmes en flexion	Absence typique Absence Atypique Absence myoclonique Absence de myoclonie des paupières

2) **Crise focale** : remplace l'ancien terme "partiel". Elles sont classées selon le niveau de conscience (normale ou altérée) ,puis classées par leur caractéristique initiale

A. Consciente ou altérée

2/ Et

B. Début moteur Ou Début non moteur

Crise sensorielle focale
 Crise cognitive focale
 Crise émotionnelle focale
 Crise autonome focale
 Crise comportementale focale

IV. Etude clinique :

A. Crises généralisées à début moteur

• Crises Tonico-cloniques (ancien grand mal) : se voit à tout âge sauf en période néonatale Se déroule en trois phases (tonique, clonique, puis résolutive post critique) .
 On peut trouver en post critique :torpeur, hypotonie parfois coma; la morsure de langue ou la perte des urines est inconstante chez l'enfant.

- Crises toniques pures : dure quelques secondes à une minute. Plus fréquente, souvent en dehors du sommeil .il s'agit d'un accès de raideur tonique d'intensités variables +/- avec révulsion des globes oculaires parfois un son expiratoire, cyanose, apnée.
- Crises cloniques : contractions musculaires spontanées répétées avec perte de connaissance +/- cyanose et apnée
- Crises myocloniques : secousses brusques et brèves prédominant aux racines de membres (Contractions musculaires brèves(millisecondes/secousse) souvent avec une conscience partiellement conservée
- Crises atoniques : une perte / diminution soudaine du tonus musculaire, avec brève rupture du contact
- Crises akinétiques : perte de connaissance sans chute.

B. Crises généralisées à début non moteur

- Absence typique (ancien petit mal): c'est une altération soudaine de la conscience et la mémoire+/- associée à des événements au cours des crises : mouvements cloniques des paupières, de la tête, des sourcils, du menton, ou autres du visage .
- Absence atypique : à début et perte de conscience moins brutaux que les crises d'absence typiques. sont souvent associés à la perte de tonus musculaire de la tête, du tronc ou des

membres (affaissement progressif) et de secousses myocloniques. La perte de conscience peut être minimale avec poursuite de l'activité, mais plus lentement ou avec des erreurs.

- **Absence myoclonique** : Saccades rythmiques des épaules et des bras avec abduction tonique entraînant la levée progressive des bras pendant la crise. Les secousses sont bilatérales mais peuvent être unilatérales ou asymétriques. Des myoclonies péribuccales et des secousses rythmiques de la tête et des jambes peuvent survenir. Les crises durent de 10 à 60 secondes et se produisent généralement tous les jours. Le niveau de conscience varie de la perte totale de conscience à la conscience retenue.
- **Absence avec myoclonie des paupières** : et déviation simultanée des globes oculaires vers le haut et extension de la tête. Elles sont généralement très brèves (< 6 sec) et répétées quotidiennement. La conscience est souvent normale.

C. Autres formes cliniques

- **État de mal convulsif** : se définit par la survenue d'une crise unique ou de crises subintrantes sans reprises de la conscience pendant plus de 30 minutes. C'est une urgence nécessitant une prise en charge immédiate dans un milieu spécialisé (risque de mort ou séquelles neuropsychiques).
- **Cas particulier des convulsions néonatales** : Elles sont atypiques et difficile à reconnaître. Fréquemment se manifeste sous forme d'équivalents convulsifs : clignement des paupières, mouvement de pédalage, mâchonnement, apnées, cyanose, troubles vasomoteur. parfois uniquement confirmée par l'EEG précritique .
- **Les syndromes épileptiques** :
Leurs caractéristiques communes :
Le même type (s) d'anomalies électriques (s) découvertes par EEG
Résultats d'imagerie cérébrale
Caractéristiques dépendantes de l'âge (début et évolution)
Déclencheurs
Parfois pronostic.
Beaucoup d'entre eux ont des noms bien reconnus (syndrome de west, syndrome de lennaux-gastand ,,,,etc).

V. Diagnostic positif :

Anamnèse : capitale pour le diagnostic rétrospectif avec description de la crise par l'entourage qui a assisté, signes associés, circonstances de survenue (fièvre, prise de médicament,) si NN, préciser l'histoire de la grossesse et l'accouchement. le développement psychomoteur, ATCDs personnels et familiaux de convulsion, d'épilepsie

Examen clinique : pour un but étiologique : température, la tension artérielle, état d'hydratation, la chimie des urines

Examens complémentaires : selon contexte : si pas de fièvre ► dextrostix et glycémie, calcémie, ionogramme sanguin, magnésémie, fonction rénale, FNS
La neuro-imagerie (TDM-IRM)

EEG /si suspicion d'un syndrome épileptique ou convulsion sans fièvre au moment ou suite immédiat d'une crise, cependant en présence de fièvre il est à différer après 2-3 semaines

Nb :la ponction lombaire est systématique si 1^{ère} convulsion avec fièvre, et chez le nourrisson (pour éliminer une méningite (B /V)

VI. Diagnostic étiologique

- Fond d'œil, une radio du crâne et scanner cérébral si convulsions apyrétiques avec suspicion d'HIC chez le grand enfant,
- l'écho-trans -fontannellaire si nourrisson avec FA ouverte en cas de traumatismes obstétricaux
- Examen systématique des urines (hématurie, protéinurie)
- EEG à faire dans 15 jours après une crise hyperpyrétique, et plutôt si pas de fièvre

VII. Diagnostic différentiel

- Spasme de sanglot
- Syncope vagale et lipothymie
- Accidents de RGO
- Crise hystérique chez l'adolescente.
- Trémulation : chez le NN et NRS induite par les incitations physiques

VIII. Diagnostic étiologique

1/Chez le nouveau-né

- **Complications périnatales : l'anoxie si souffrance fœtale aigue, hémorragie intracérébrale, épanchement sous dural (ETF)**
- **Troubles métaboliques : surtout si prématurité, RCIU, N-Né a risque, infection néonatale, NN de mère diabétique, asphyxie néonatale**
 - ❖ Hypoglycémie (definition selon le tableau suivant)

Age post natal	< 72h de vie	> 72 h de vie
Petit poids de naissance	G<0,2 g/l	G<0,3 g/l
N né à terme	G< 0,3 g/l	G< 0,4 g/l

- ❖ Hypocalcémie < 70mg/l, se manifeste aussi par irritabilité, hypotonie, vomissement
- ❖ Hypomagnésémie ;Dysnatrémie
- **Infections cérébrales**
- **Autres : malformations cérébrales, ictère nucléaire, erreurs innées du métabolisme (fructose mie et galactosémie congénitale par exp...) convulsion de sevrage chez les NNe de mère épiléptique, ou sous anti tuberculeux**

2/Chez le Nourrisson

2 groupes à différentier (occasionnelles et récurrentes)

- Les convulsions occasionnelles** : les plus fréquentes, la recherche étiologique se fait selon le contexte fébrile ou non fébrile

1-1 Les convulsions avec fièvre

Convulsions fébriles ou hyperpyrétique

Affections aiguës du système nerveux centrale (méningite,abcès du cerveau,meningo-encephalite,thrombophlébite cérébrale)

Affections en rapport avec une encéphalopathie aigue para infectieuse (encéphalite post éruptive exp La rougeole et encéphalite post vaccinale).

D'où intérêt de la PL (ponction lombaire) si convulsion+fièvre++++++

1-2 Les convulsions sans fièvre :

- Troubles métaboliques : hypoglycémie < 0,5g/l
- Hypocalcémie < 70 mg/l
- Hypomagnésémie, hypo et hypernatrémie
- Les intoxications aiguës médicamenteuses (théophylline, aspirine, autres ...)
- HTA++++

II. Les convulsions récurrentes (cf. formes cliniques)**3/Chez le grand enfant****A. Convulsions occasionnelles**

Si fièvre : méningite, abcès cérébral, méningo-encéphalite

En absence de fièvre : HTA (syndrome néphrétique)

Intoxication médicamenteuse (volontaire ou accidentelle) ;

Troubles métaboliques (hypocalcémie, hypoglycémie, dysnatrémie)

Tumeur ou hémorragie intracrânienne (examen neurologique perturbé avec signes déficitaires ou de focalisations, FO, imagerie cérébrale pose le diagnostic) .

B. Convulsions récurrentes: Epilepsie

1-Structurelles : anomalie à la neuroimagerie (IRM /TDM) ,un EEG concordant

Une anomalie d'imagerie avec sémiologie épileptique discordante et résultats EEG est probable non liée à l'épilepsie du patient et ne serait pas considérée comme pertinentes pour déterminer leur type d'épilepsie

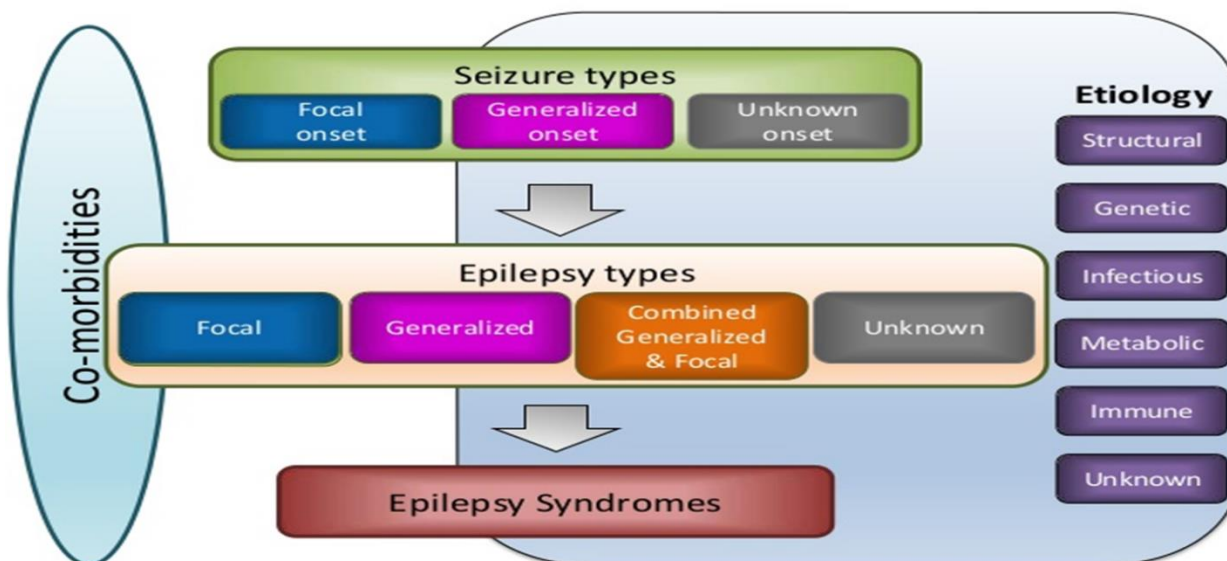
2. Génétique:. Chromosomique comme syndrome de Down (T21)ou anomalies génétiques .le fait d'avoir une histoire de famille pertinente et des caractéristiques typiques (EEG, sémiologie des crises) sans la génétique moléculaire est suffisant pour une classification étiologique génétique.

3 Etiologie infectieuse;; cad cause infection résolue (par exemple, méningite) désigne un patient souffrant d'épilepsie et non un patient avec des convulsions dues à une infection aiguë. : la neurocysticercose, le VIH, CMV, toxoplasmose cérébrale, dont beaucoup pourraient également être considérés comme une étiologie structurelle.

4. Métabolique :dérangement métabolique à différencier des perturbations métaboliques transitoires entraînant des crises convulsives symptomatiques aiguës provoquées. De nombreuses épilepsies métaboliques sont d'origine génétique, mais certaines peuvent être acquises. Exp les crises dépendantes à la pyridoxine et la déficience cérébrale en folate .

5 Immunitaire: maladie auto-immune avec anticorps intracellulaires neuronaux et aux anticorps de surface des cellules neuronales comme l'encéphalite au récepteur anti-NMDA et syndrome maladie coeliaque -épilepsie et calcification cérébrale.

6. Inconnu..



Classification des convulsions fébriles :

Parametres	Simple	Complexes
Age	> 1 an	< 1 an
Température	> 38 °c	<38°c
Type	Généralisées	Focales
Durée	< 15 minutes(<5 min)	>15 minutes
Nombre	unique	répétées au moment de l'épisode fébrile
Déficit post critique	ABSENT	Déficit post critique
Risque d'épilepsie	Risque exceptionnel	Risque d'épilepsie +++

Les syndromes épileptiques

1/Syndrome de West = Spasmes en flexion

Âge de début :entre 3 mois et 9 mois

Formes : spasmes symétrique massifs du tronc et des membres en flexion (pliant le tronc) et parfois en extension.

La secousse est brève se répète toutes les 2 à 3 secondes par salves de 30 sec .Elles peuvent survenir plusieurs fois par jour .

L'EEG est très pathognomonique =tracé hypsarythmie

Evolution : Il s'accompagne d'une régression psychomotrice ,et peut évoluer vers un syndrome de Lennox gastaud.

Peut-être primitive de meilleur pronostic ou secondaire (malformations cérébrales, phacomatose,) de pronostic sévère

2/Syndrome de Lennox gastaud : Survient entre 2 et 7 ans, sous formes de crises atonique répétées l'EEG des pointes ondes lentes.peut prendre le relais d'un West

3/ Le syndrome H.H.E=Hemiconvulsion, Hemiplegie, Epilepsie

- ❖ Début entre 5 mois et 2 ans
- ❖ Sous forme d'une crise unilatérale suivie d'une hémiplégie transitoire ou définitive
- ❖ Risque élevée d'épilepsie.

IX. Traitement

A. Traitement symptomatique en urgence

Objectif: :arrêter la crise

Moyens : Mise en condition (position de sécurité, découvrir l'enfant si fébrile, aspiration nasopharyngée, voie d'abord veineuse pour le bilan et pour le Trt d'urgence, collecteur d'urine

Médicaments anticonvulsivants :

1/chez le nouveau-né :

Le phénobarbital (gardéna*) à la dose de 20mg/kg dilué dans du SSI (20cc en IVL de 20minute) puis relais le lendemain par la voie IM

2/Chez le nourrisson et l'enfant :

Le diazépam (Valium*) est utilisée en 1ère intention :0,5mg/kg /dose en intra rectale (pic sérique en 6 min); à répéter une fois si nécessaire, puis passer à la voie intra veineuse si échec: 0,25-0,5mg/kg(sans dépasser 0,1 mg/kg/min) en IVL

Ou BUCCOLAM entre la joue et la gencive

- ❖ 2,5mg entre 3- 1an
- ❖ 5mg 1-5 ans
- ❖ 7,5mg 5A-10A
- ❖ 10mg >10A

Si la crise ne cède pas ou si la dose max est dépassée, on passe au clonazepam (Rivotril*) à la dose de 0,1 a 0,2 mg/kg/24 heure

Si la crise ne s'arrête pas, ou si durée >30 minutes il s'agit d'un état de mal convulsif : dans ce cas transférer l'enfant en réanimation médicale avec oxygénation et ventilation recours aux autres anticonvulsivants par voie IV (gardenal ,association de 2 ou 3 anticonvulsivants).

B. Traitement étiologique :

1) Les Convulsion fébrile

Faire baisser la température par des moyens physiques et chimiques

Les moyens physiques : enveloppes frais sur les racines des membres, déshabiller, lavement rectal au Sérum salé isotonique, bain tiède a 2° au dessous de la température rectale

Les médicaments : Acide acetylsalicylique (aspirine) a 40mg/kg/24h repartis toutes les 4heures
Paracétamol a 60mg/kg/24h reparties toutes les 6heures en alternance avec l'aspirine

Pas de Trt prophylactique Si convulsion fébrile simple

Si crise complexe : soit continue a base de depakine (valproate de sodium) en 2 prises jour a raison de 20 a 30mg/kg/jour et contrôle du bilan hépatique (arrêt après 2ans sans crise et EEG normale ou a l'age de 5ans)

Soit intermittent :Trt lors des épisodes fébriles quelque soit la cause,dés que la fièvre >38°,sous forme de Valium par voie orale,en gouttes,a la dose de0,5mg/kg en dose d'attaque puis 0,25mg/kg toutes les 6heures jusqu a 48heure après la chute thermique

2) Convulsions sans fièvre

a/ Causes métaboliques

Hypoglycémie, donner du sérum glycosé hypertonique a 30%(1g/kg) en IVD puis perfusion de SGH a 10% si persistance, c'est l'hydrocortisone :5mg/kg en IVD ou le glucagon

Hypocalcémie : 0,5mg/kg de gluconate de calcium a 10%en IVL sous auscultation cardiaque, puis relais par une perfusion de calcium a la dose de 1g/kg/j dans la ration de base pendant 48h puis per os

Dysnatremie : schéma de réhydratation, et charge de sodium

b/ Néphropathies hypertensives :

Trt de l'HTA, régime sans sel, restriction hydrique,+furosémide ,et/ou nepressol et/ou loxen par voie IV et même épuration extra rénale

c/Épanchement sous dural : ponction évacuatrice ou neurochirurgie

3) cas du Syndrome de West : indication des corticoïdes (ACTH ou HYDROCORTISONE) et de Nouveau antiepileptique (Vigabatrin(Sabril)).