

Epilepsie de l'enfant

Objectifs

- Définir une crise épileptique et une épilepsie (selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy ILAE).
- Etablir la classification des crises épileptiques et des épilepsies selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy.
- Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une épilepsie généralisée et focale.
- Reconnaître les symptômes électro-cliniques des syndromes épileptiques de l'enfant les plus fréquents: (l'épilepsie absence de l'enfant, l'épilepsie avec pointes centro-temporales et le syndrome de West).
- Planifier la stratégie thérapeutique devant une épilepsie selon l'âge, le terrain et le type de l'épilepsie.

Plan

I. Définition

1. Définition de la crise

Clinique

Une crise épileptique est définie par la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale excessive, synchrone et anormale dans le cerveau.

Les manifestations cliniques dépendent du site initial de la décharge épileptique et de son mode de propagation vers les structures avoisinantes.

Les manifestations cliniques peuvent englober une sémiologie motrice, sensorielle, végétative, cognitive, ou mixte avec ou sans altération de la conscience.

Définition électrique

Les crises épileptiques se traduisent à l'électroencéphalogramme (EEG) par des activités paroxystiques (pointes, polypointes, pointes ondes) ou des décharges paroxystiques d'activités rythmiques. L'EEG seul permet de distinguer les signes critiques, intercritiques et post critiques.

Une crise épileptique est caractérisée par

- Un début et une fin rapide ou brusque
- Une durée brève : quelques secondes à quelques minutes.
- Le caractère paroxystique et stéréotypé chez le même malade
- Un déroulement « logique »

Une crise provoquée ou symptomatique aigue est définie comme toute crise

- réactionnelle à une agression aigue circonstancielle directe ou indirecte du SNC
- responsable d'un abaissement transitoire du seuil épileptogène :
- origine *métabolique* (*Hypoglycémie, hyperglycémie, hyponatrémie, hypocalcémie, hypomagnésémie, hyperurécémie*), *toxique, structurelle, infectieuse ou inflammatoire*.

2. Définition de l'épilepsie. Maladie

- L'épilepsie est une maladie neurologique chronique caractérisée par la tendance pathologique et durable à la répétition des crises épileptiques.
- Selon la dernière définition de l'International League Against Epilepsy (2014),
- l'épilepsie est une maladie neurologique définie par l'une des manifestations suivantes :

1. Au moins deux crises non provoquées (ou reflexes) espacées de plus de 24 heures

Ou bien

2. Une crise non provoquée et une probabilité de survenue de crises ultérieures au cours des 10 années suivantes d'au moins 60 %.
3. Diagnostic d'un syndrome épileptique est bien défini

Le syndrome épileptique est une entité spécifique bien identifiée qui correspond à une association constante et non fortuite d'éléments cliniques (âge de début, signes cliniques des crises (car un syndrome peut comporter plusieurs types de crises), antécédents personnels et familiaux, manifestations neurologiques et extra-neurologiques associées à l'épilepsie, examen neuropsychologique, électrophysiologiques (EEG critique et

intercritique), radiologiques spécifiques, l'évolution et la cause. Le diagnostic a souvent des implications thérapeutiques et pronostiques propres.

II. Classification de l'épilepsie

Il s'agit d'un système de classification multi-niveaux: figure1

- niveau I: type de crise
- niveau II: type d'épilepsie
- niveau III: le syndrome épileptique

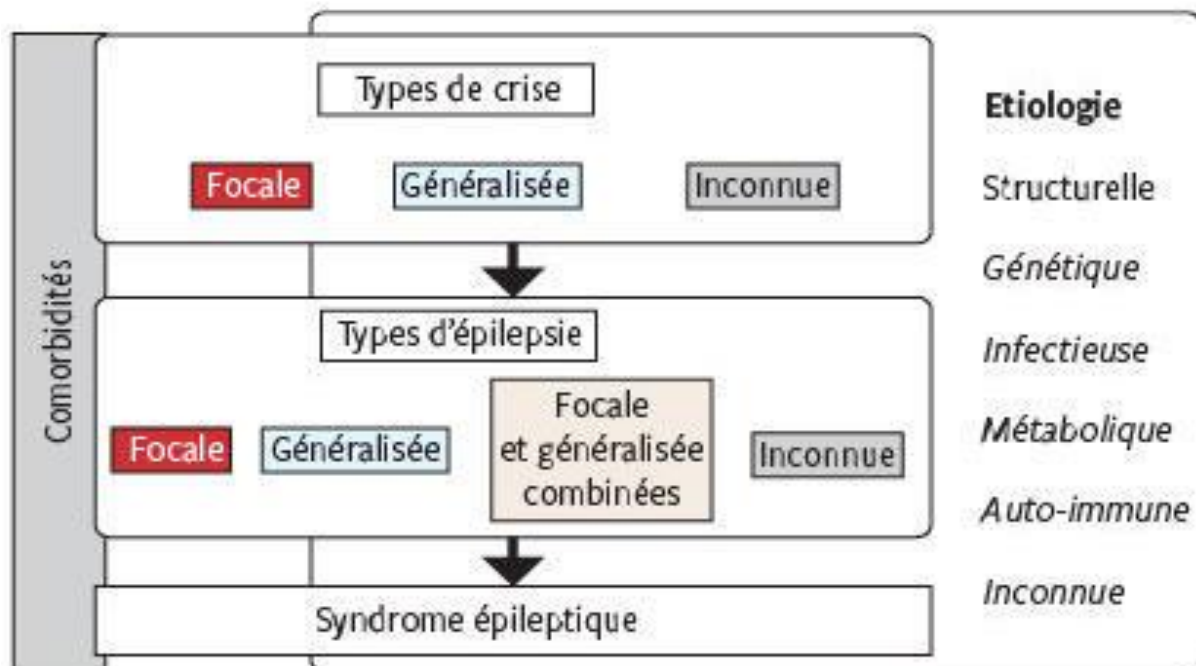


Figure 1 : Schéma de classification des crises et des épilepsies selon la LICE 2017
LICE : Ligue internationale contre l'épilepsie.

1. Classification de la crise épileptique (figure2)

Nouvelle classification est basée sur trois points essentiels

- Siège de début de la crise au niveau du cortex cérébral
- Niveau de conscience au cours de la crise
- Sémiologie élémentaire

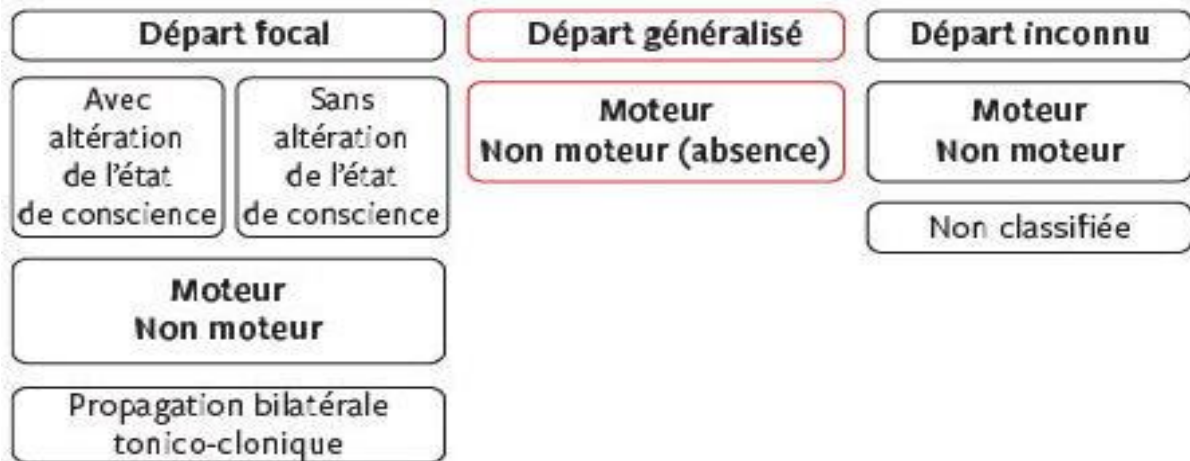


Figure 2 : classification de la crise épileptique (niveau I)

a. Définir où débute la crise

- *Crises focales* : Auparavant appelées *crises partielles*. C'est sont des crises qui commencent dans une région ou un réseau localisé ou limité à une seule partie du cortex cérébral
- *Crises généralisées* : Ces crises impliquent les réseaux des deux hémisphères dès le début
- *Crise à début inconnu* : Les crises classées comme à début inconnu peuvent être reclassées une fois le type de début devient clair
- *Crise focale évoluant vers une crise bilatérale tonico-clonique* (Crise focale avec bi latéralisation)

b. Préciser l'état de conscience

- *Crise focale sans altération ou rupture de la conscience* : absence d'altération de la conscience même si le patient ne peut plus parler ou répondre. Elle remplace le terme crise partielle simple
- *Crise focale avec altération ou rupture de la conscience* : Troubles de la conscience à n'importe quel moment d'une crise focale. Elle remplace le terme crise partielle complexe
- *Etat de conscience inconnu* : Il est parfois impossible de préciser l'état de conscience des patients.
- *Crises généralisées* : l'altération de la conscience est le symptôme commun des crises généralisées, les manifestations motrices et végétatives associées permettent de différencier les crises généralisées motrices et non motrices.

c. Sémiologie élémentaire

- Les crises focales sont divisées en :

- Crises focales motrices : Un certain type de mouvement se produit pendant la crise (automatismes, crise atonique, clonique, tonique, hyperkinétique ou spasme épileptique)
- Crises focales non motrices : Dans ce cas d'autres symptômes apparaissent en premier lieu tel que des troubles émotionnels, dys-autonomique, sensoriels, cognitifs, arrêt de comportement
- C'est le symptôme le plus précoce et le plus important qui définit le type des crises. Les crises focales peuvent évoluer vers une crise bilatérale tonico-clonique.
- *Les crises généralisées sont classées en :*
 - *Crises généralisées motrices : atonique, clonique, myoclonique, myoclonotonique, myoclonotonico-clonique, tonique, tonico-clonique et les spasmes épileptiques.*
 - *Crises généralisées non motrices (Absences) : Absence typique, Absence atypique, Absence myoclonique et absence avec myoclonies palpébrales*
 - Les crises à type de spasme épileptique peuvent être focales, généralisées ou à début inconnues.
 - Les crises atoniques peuvent être focales ou généralisées
 - Les crises à début inconnu peuvent être classées en crises motrices ou non motrices.
 - Certaines crises restent inclassables.

2. Classification de l'épilepsie

La classification d'une épilepsie débute tout d'abord par la détermination du ou des types de crises : crise focale, crise généralisée ou crise à début inconnu.

Epilepsie généralisée : Caractérisée par des crises épileptiques généralisées associées à des décharges électriques généralisées à l'EEG. Le diagnostic est basé sur la présentation clinique conforté par les signes électriques critiques ou intercritiques. L'absence des anomalies à l'EEG intercritique n'élimine pas le diagnostic.

Epilepsie focale : Caractérisée par des crises épileptiques focales (sans ou avec altération de l'état de conscience, sans ou avec bilatéralisation des crises tonico-cloniques). L'EEG peut montrer des décharges focales. Le diagnostic est basé sur la présentation clinique conforté par les signes électriques.

Epilepsie à la fois focale et généralisée : Elle associe chez le même patient des crises focales et des crises généralisées. Le diagnostic est clinique. L'EEG peut montrer des décharges épileptiques généralisées et focales

Epilepsie de type inconnu : Les informations sont insuffisantes pour classer l'épilepsie

3. Classification syndromique

L'étape suivante consiste à vérifier si le tableau clinique correspond à un syndrome épileptique.

C'est l'association d'un ou de plusieurs types de crises épileptiques, des anomalies électriques spécifiques et/ou des anomalies radiologiques bien déterminées à un âge de début précis

Exemple : Epilepsie absence de l'enfant, épilepsie myoclonique juvénile, Epilepsie pointe centro-temporale, Syndrome de West...

A. Epilepsie généralisée

Sémiologie électro-clinique des crises généralisées

Une crise généralisée peut se traduire cliniquement par:

- Une perte de connaissance isolée: les absences
- Une perte de connaissance avec signes moteurs: tonique, clonique, spasme épileptique atonique et tonico-clonique ou myocloniques.
- Les mouvements sont bilatéraux et symétriques.
- Sur le plan électrique, une crise généralisée se manifeste par des anomalies bilatérales, synchrones et symétriques, souvent à prédominance antérieure.

a. Crises généralisées motrices : Crises tonico-cloniques

Stéréotypées, débutent sans prodromes par une PC soudaine précédée d'un cri. Phénomènes moteurs bilatéraux et symétriques

- Phase tonique généralisée: raideur du corps d'abord en flexion puis en ext, apnée (10-30s). Troubles végétatifs: tachy, \nearrow TA, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire. Morsure de langue possible.
- Phase clonique: secousses musculaires brèves, rythmiques, bilat et sym, violentes, intéressant les membres et la face. Pfs morsure de langue. Les clonies s'espacent progressivement et disparaissent en 30 sec à 2 mn. Cyanose du visage
- Phase résolutive ou post-critique (qq mn à qq 10aines de mn voir +). Hypotonie avec un relâchement musculaire complet, sujet immobile avec une obnubilation profonde de la conscience. Enurésie possible. Respiration ample, bruyante, gênée par l'hyperventilation et l'hypersécrétion bronchique et salivaire.

Le déroulement électrique est le suivant :

- Activité rapide faite des polypointes pendant la phase tonique
- Des poly-pointes-ondes de fréquence décroissante pendant la phase clonique masquée
- souvent par des artéfacts musculaires
- Des ondes lentes delta diffuses pendant la phase résolutive

b. Autres Crises Généralisées motrices

Crises myocloniques : contraction simultanée des muscles agonistes et antagonistes, entraînant une secousse soudaine et brève de topo et d'I variables. Interférence avec la fonction motrice: maladresse, lâchage d'objets, chute brutale

Crises toniques : contraction musculaire soutenue, non vibratoire, durant au moins quelques sec, associée à une altération de conscience, une apnée ou d'autres troubles végétatifs

Crises cloniques : secousses musculaires brèves, rythmiques, bilatérales parfois asymétriques, progressivement ralenties, altération de l'état de conscience et d'une obnubilation post-critique

Crises tonico-cloniques (Crises Grand Mal)

Crises atoniques : dissolution du tonus postural entraînant une chute brutale et traumatisante

Spasmes: La crise est caractérisée par une contraction axiale et des membres qui peut survenir en flexion, en extension ou les deux, et peut être symétrique ou asymétrique parfois associée à une révulsion oculaire. L'EEG montre un complexe lent ample diffus ou un aplatissement avec ou sans rythmes rapides superposés, éventuellement précédé d'une pointe-onde, généralisée ou focalisée.

c. Crises généralisées non motrices, Absence:

Elles sont caractérisées par une rupture de contact brève avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes. Ces crises d'absence peuvent être typique, atypique ou avec caractère particulier.

Elles débutent entre 3 à 12 ans avec pic entre 6 à 7 ans.

Comportent deux types d'absences typiques et atypiques

Les absences typiques

Comportent un début et une fin brusques, et s'accompagnent d'une décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz, régulières et de grande amplitude, survenant sur une activité de fond normale.

Les absences typiques peuvent être subdivisées en deux types

- **Les absences simples**
- **Les absences complexes**

Absence simple : Une altération isolée de la conscience.

- L'enfant s'immobilise sur place pendant une période de 5 à 30 secondes, au cours de laquelle, il interrompt son activité en cours et perd l'orientation des yeux (les yeux dans le vague).
- A la fin de la crise, l'enfant reprend son activité, sans garder aucun souvenir de l'épisode.
- Certains facteurs favorisent nettement la survenue de ce type de crises : baisse de vigilance, émotion, attention soutenue ou au contraire inattention, alcalose provoquée par l'hyperventilation. Ce type d'absence est rare chez l'enfant.

Absence complexe

- Les absences avec composante clonique modérée
- Les absences avec composante atonique modérée
- Les absences avec composante tonique modérée
- Les absences complexes avec automatismes

Les absences atypiques

- Les éléments toniques ou atoniques sont plus prononcées et plus constants dans les absences atypiques. L'altération de la conscience est moins profonde. Le début et la fin sont plus progressifs. La durée est plus longue.
- **L'EEG montre une décharge de pointe-onde (P.O) à fréquence inférieure à 3 Hz sur une activité de fond anormale.**

Absence myoclonique généralisée :

Les myoclonies généralisées précèdent la crise d'absence.

Absence avec myoclonies des paupières :

Les crises sont précipitées par la lumière ou la fermeture des yeux

B. Epilepsies focales

Sémiologie électro-clinique des crises focales:

Les crises focales ont une sémiologie élémentaire variable qui peut être motrice, sensorielle, cognitive, émotionnelle ou mixte. La symptomatologie est stéréotypée chez le même malade.

Sur le plan électrique, les anomalies sont localisées à type de : pointes, pointes ondes, ondes lentes. Ces anomalies peuvent diffuser par la suite aux zones corticales adjacente ou se généraliser.

Les épilepsies focales résultent d'une décharge localisée de certaines zones cérébrales ; elles peuvent être suivies de signes déficitaires post-critiques d'évolution progressive.

Les différents types de crises focales peuvent se combiner en fonction de la propagation de la décharge, ou se succéder, ou être suivie d'une évolution vers la bilatéralisation des crises tonico-cloniques. Les crises à début focal peuvent ou non s'accompagner d'une perte de connaissance.

On distingue 2 types : les crises focales à début moteur et les crises focales à début non moteur.

Les crises focales peuvent intéresser les zones cérébrales impliquées dans motricité, la sensibilité, la sensorialité la cognition et le langage.

III. Les syndromes épileptiques

1. Epilepsie généralisée idiopathiques

-Fréquentes en règle générale bénigne, début le plus souvent dans l'enfance et l'adolescence.

-ATCD familiaux d'épilepsie, la transmission semble génétiquement déterminée.

-Crises généralisées d'emblée, lors de la veille ++, consistant en crises tonico-cloniques et / ou absences et / ou myoclonies bilatérales

-Etat inter critique normal, pas d'anomalie de l'examen neuro ou neuroradiologique

-EEG inter critique évocateur: activité fondamentale normale, des décharges généralisées, bilatérales, synchrones et symétriques de P, polyP, PO =ou > 3Hz

-Réponse au traitement médicamenteux de bonne qualité.

A. Epilepsie absence

-Trouble transitoire de la conscience qui peut prendre différents aspects et survenir dans plusieurs types d'épilepsie

-Absence typique, « petit mal-absence »

→ 2-10% des Epilepsies de l'enfance. Début 3-10 ans avec un pic entre 4-6 ans. Enfant en général normal jusque là

→ Brève et brutale suspension de conscience. Enfant déconnecté du monde, immobile, figé, les yeux fixes et vagues. 5-10 sec ne dépasse pratiquement jamais 25 sec. Amnésie totale et le sujet reprend normalement ses activités. Très grande fréquence des absences au cours de la journée. En général, isolé, parfois quelques phénomènes moteurs associés / végétatifs

→ EEG: bouffées bilatérale synchrones de PO à 3 c/ s à début et fin brusques avec dans l'intervalle un rythme normal. Hyperventilation provoque la crise.

- traitement et pronostic : Valproate de sodium / ethosuximide / Lamotrigine

-Pronostic en général favorable avec disparition des crises spontanément à l'adolescence

- Pronostic mental est bon mais pas uniformément favorable

-Des crises de grand Mal (au réveil) peuvent survenir après quelques années surtout après l'âge de 10 ans ou lorsque les absences ont débutées tardivement.

B. Epilepsie myoclonique juvénile

- Epilepsie héréditaire dont le pronostic est favorable.
- 4-11 % des épilepsies
- Début entre 8-20 ans avec un pic à la puberté
- Myoclonies apparaissant surtout au réveil sous forme de salves de secousses musculaires symétriques, très brèves, en éclair, pouvant se répéter pendant plusieurs mn. Touchent essentiellement, les membres sup.
- La conscience est généralement intacte mais lorsque les myoclonies se prolongent, il y a parfois obnubilation voir continuation avec une crise tonico-clonique.
- Crises favorisées par la privation de sommeil. SLI fréquemment positive
- EEG intercritique: PO et polyPO généralisées > 3Hz
- Réponse au traitement brillante mais pharmacodépendance

C. Epilepsie avec crises grand mal du réveil de l'adolescent

- Epilepsie génétique débutant pendant l'adolescence chez un enfant normal
- Crises tonico-cloniques survenant dans la ½ h qui suit le réveil.
- Provocation par la privation de sommeil (parfois alcool)

- Développement intellectuel et neurologique reste normal
- Rareté des crises

2. Epilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques

A/ Le syndrome de West ou spasmes infantiles

- Se voit entre le 3e et le 15ème mois, prédominance masculine, 15% des épilepsies de la 1ère année
- Brusques et brèves contractions de tout le corps, habituellement en flexion parfois en extension, survenant par salves de 4 à 5 contractions. Au décours : pleurs, parfois brève période de moindre réactivité
- Arrêt ou régression du développement mental
- EEG toujours profondément perturbé, hypsarythmie
- Traitement: **hydrocortisone** 15mg/kg/j en 2 prises avec un traitement d'attaque de 02 à 03 semaines, Si bonne évolution dégression sur 06 sem.

Associé au Valproate (Dépakine®) 20 – 30 mg/kg/j à maintenir 12 mois.

Vigabatrin. Pronostic selon la forme. 30-60% des formes idiopathiques garderaient une intelligence normale.

B. Le syndrome de Lennox-Gastaut

- Forme d'épilepsie généralisée sévère débutant entre les âges de 18 mois- 8 ans (max 3-5 ans)
- Crises de plusieurs types: atoniques, toniques, absences atypiques, myocloniques, états de mal non convulsifs
- Stagnation ou régression des fonctions sup pratiquement constante et s'affirme avec les années. Lenteur d'idéation et troubles du comportement
- EEG intercritique typique: salves bilatérales de pointes-ondes lentes d'environ 2 cycles / sec. Rythme de base souvent ralenti. Anomalies activées par la somnolence et le sommeil
- Epilepsie pharmaco-résistante

C. Syndrome de Doose ou épilepsie avec crises myoclonico-astatiques

Forme d'épilepsie généralisée débutant entre les âges de 6 mois- 6 ans (surtout le garçon)

- Crises de plusieurs types: astatiques ou myoclonico-astatiques, absences brèves avec composante clonique ou tonique et des crises tonico-cloniques les accompagnants. Crises toniques pures tardives, concernant uniquement les cas défavorables. EME dans 1/3 des cas
- EEG, normal au début, montre des pointes-ondes ou de poly pointes ondes rapides irrégulières d'expression généralisée
- Epilepsie pharmaco-résistante, moins régulièrement défavorable que dans le SLG

D/ Epilepsie avec absence myoclonique

- Forme d'épilepsie généralisée débutant autour de 7 ans survient surtout chez le garçon)
- Répétition d'absences myocloniques. Le tout réalisant un aspect clinique évocateur avec mouvement rythmique des épaules, de la tête et des bras, responsable d'un vacillement
- EEG, décharge bilatérale synchrone et symétrique de PO à 3Hz superposable à celle rencontrée dans les absences typiques
- Epilepsie souvent pharmaco-résistante. L'évolution est variable: détérioration intellectuelle, évolution vers un autre type d'épilepsie, parfois guérison sans séquelles.

3. Epilepsies focales:

Epilepsie partielle bénigne à pointes centrotemporales ou épilepsie à paroxysmes rolandiques

- Début 4-12 ans chez un enfant « normal »
- Origine génétique probable, pronostic excellent, guérison (puberté)
- Survenue habituelle au cours du sommeil nocturne, prédominance facio-linguo-pharyngée. Association possible à des troubles sensitifs
- Phénomènes toniques ou cloniques atteignant une ½ face en plus des phénomènes oropharyngés = anarthrie, veut parler mais ne le peut pas, émission de sons gutturaux inarticulés, parfois sialorrhée et sensation d'étouffement. Possibles paresthésies: lèvres, langue, bouche
- Crises en pleine conscience, brèves, peuvent s'étendre au bras voir à l'hémicorps voir généralisation secondaire

- EEG intercritique: foyer d'ondes ou de P en bouffées, localisé dans la région centrotemporale controlatérale aux crises sur un fond de tracé normal. ↗ des anomalies pendant le sommeil

4. Epilepsies comportant à la fois des crises généralisées et des crises partielles

- **4 syndromes sont bien individualisés:**

→ Crises néonatales

→ Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson ou u syndrome de Dravet :

Début pendant la 1ère année de vie par des Crises cloniques ou tonico-cloniques, unilatérales ou généralisées, de longue durée, +/- ambiance fébrile. Crises partielles et absences atypiques survenant plus tardivement. EEG normal au début puis décharges généralisées, photosensibilité et des anomalies multifocales. Développement psychomoteur retardé à partir de la 2ème année. Pronostic cognitif comme le pronostic épileptologique défavorable au long terme

→ **Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent (POCS)** Survient chez l'enfant d'âge scolaire, Caractérisée par 3 étapes

- Autour de 3 ans: crises généralisées ou partielles, le plus souvent nocturnes

- Vers 8 ans: crises deviennent fréquentes et s'accompagnent d'une stagnation voir une régression des acquisitions. EEG: POCS occupant au moins

85% du sommeil lent - Vers 12 ans: guérison de l'épilepsie et amélioration des performances intellectuelles avec possibilité de déficits cognitifs séquellaires parfois sévères.

→ **Syndrome de Landau-Kleffner ou aphasie acquise avec épilepsie** : Caractérisée par l'association d'une aphasie acquise et une activité EEG paroxystique à type de P, PO plurifocales, bilatérales occupant les régions temporo-pariétales - Anomalies activées pendant le sommeil.

- Crises épileptiques inaugurales dans 1 cas /2 seulement, présentes dans 75 à 85 % des cas. Consistent en des crises tonico-cloniques ou partielles somato-motrices, disparaissant à la puberté

- Début par une agnosie auditive verbale, s'étendant parfois aux bruits familiers, s'accompagnant souvent de troubles de la personnalité et d'une hyperkinésie -**Souvent confondu avec une hypoacousie acquise ou un comportement autistique. Séquelles aphasiques d'intensité variable.**

IV. Diagnostic positif

Le diagnostic positif repose essentiellement sur l'interrogatoire, et il est confirmé par l'EEG critique ou inter-critique.

1. Interrogatoire

L'interrogatoire du patient ou de l'entourage du malade permet de préciser

- Les circonstances exactes de survenue ;
- Le caractère brutal du début et la description des premiers symptômes ;
- Le caractère paroxystique ;
- La durée brève de la crise : de quelques secondes à quelques minutes ;
- La stéréotypie d'une crise à une autre.

a- En cas de crise focale sans perte de connaissance, l'interrogatoire du patient permet de préciser les caractères de la crise du fait de l'absence de trouble de la conscience.

b- En cas de crise focale avec perte de connaissance, l'interrogatoire des témoins précise l'altération de la perceptivité, de la réactivité et l'existence d'automatismes.

c- En cas de crise à début généralisé motrice, l'interrogatoire des témoins permet de préciser les éléments suivants :

- Le début brutal, la chute brutale, la présence de cri ;
- La révulsion des yeux à la phase tonique ;
- Le déroulement stéréotypé et la durée de la séquence motrice ;
- La durée de l'amnésie, le retour progressif de la conscience, la notion d'une confusion postcritique (dernier souvenir avant la crise, premier souvenir après la crise, durée du transport...)

L'existence de myalgies et de courbatures au réveil (témoin de l'effort musculaire), des pétéchies du visage, des céphalées, des CPK augmentées ;

- La perte d'urine n'est pas spécifique d'une crise épileptique ; elle témoigne d'une perte de connaissance profonde ; elle peut s'observer au cours d'une syncope ;
- La morsure latérale et franche de langue est fortement évocatrice d'une crise épileptique.

2. Examen clinique.

L'examen clinique recherche des signes de localisation ou des signes extra neurologiques.

3. Examen complémentaires.

L'EEG s'impose devant toute manifestation paroxystique évocatrice d'une crise. L'EEG inter-critique peut être normal dans 40% des cas et n'élimine pas le diagnostic.

Le recours à l'EEG vidéo ou l'EEG de sommeil (chez l'enfant) ou l'Holter EEG sont parfois nécessaires pour confirmer la nature épileptique de la crise.

Les autres examens complémentaires sont demandés selon le syndrome épileptique :

Imagerie cérébrale, bilan biologique standard et étiologique, étude génétique selon le terrain.

V Diagnostic différentiel

Syncope :

C'est une perte de connaissance secondaire à une hypo perfusion cérébrale diffuse et passagère. Elle doit être différenciée d'une crise épileptique par les éléments suivants :

- l'existence de facteurs déclenchant et de sensations lipothymiques initiales ;
- la durée brève de quelques secondes (<30 secondes)

- début et fin brutale
- l'absence de confusion ou de déficit postcritiques
- s'il existe des clonies, elles sont brèves et peu nombreuses si la syncope est d'origine cardiaque
- La fuite urinaire n'est pas constante.
- La morsure se fait au niveau du bout de la langue.

Le spasme de sanglot chez le nourrisson

C4est une forme particulière de syncope, qui doit être différencié d'une crise épileptique par les éléments suivants :

- l'âge de survenue entre 6 à 18 mois, et disparaît à l'âge de 5ans ;
- l'existence de facteurs déclenchant : peur, contrariété, colère, frustration.... ;
- les signes cliniques suivants : apnée, cyanose puis perte de connaissance, hypertonie et parfois secousses oculaires et des membres.

Le pronostic de ce syndrome est bon, il faut juste rassurer les parents.

La migraine avec aura

Les para-somnies

Les crises d'agitation, les crises de colère ou crises émotives se distinguent de la crise focale hyperkinétique par la durée plus longue de la crise, et par l'absence de stéréotypie.

Au total le diagnostic de l'épilepsie repose sur la sémiologie clinique, et l'Electroencéphalogramme (EEG) qui est examen indispensable de veille et de sommeil. L'imagerie cérébrale est inutile dans les épilepsies idiopathiques, mais elle est Indispensable (IRM+) dans les épilepsies secondaires et cryptogéniques Les malformations cérébrales, Les phacomatoses, les séquelles anoxiques ou infectieuses du SNC.

VI. Diagnostic étiologique :

a- Causes idiopathiques ou génétiques.

Les épilepsies idiopathiques sont caractérisées par l'absence de lésions cérébrales, et par la normalité de l'examen neurologique. Elles ne nécessitent aucune exploration à part l'EEG.

Les caractéristiques des épilepsies d'origine génétiques sont :

- La survenue est liée à l'âge
- Un développement et un examen clinique normaux
- Des anomalies EEG paroxystiques sur un rythme de fond normal
- Une prédisposition génétique réelle ou présumée
- Un pronostic favorable avec une évolution spontanée vers la guérison ou rémission facilement obtenue par une monothérapie et dans certains cas, l'abstention thérapeutique.
- 3 types de crises : myoclonies, absences, crises tonico-cloniques du réveil
- Neuro-imagerie non indispensable.

Ce groupe comporte plusieurs formes d'épilepsies dont les plus fréquentes:

- Epilepsie infantile bénigne à pointes rolandiques (EPR)
- Epilepsie Absence chez l'enfant

- Epilepsie Absence juvénile
- Epilepsie myoclonique juvénile

b- causes structurelles-métaboliques :

b-1- Causes acquises lésionnelles.

Les étiologies lésionnelles sont suspectées par la clinique et confirmées par l'imagerie cérébrale (scanner et IRM).

- **Les causes tumorales** sont rares chez l'enfant et l'adolescent
- **Les causes vasculaires** regroupent les accidents ischémiques et hémorragiques artériel ou veineux, ainsi que les malformations vasculaires à type d'angiomes et de cavernomes
- **Les causes traumatiques** peuvent être responsables de crises précoces au décours des deux premières semaines du traumatisme, et de crises tardives après la deuxième semaine ; seul le deuxième groupe constitue l'épilepsie maladie.
- **Les causes infectieuses** sont responsables de crises épileptiques à tous les âges de la vie : les infections parenchymateuses (encéphalites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux) sont particulièrement épileptogènes ; l'encéphalite herpétique peut se manifester par des crises à début focal dans un contexte fébrile. L'épilepsie maladie ne se déclare qu'après les 7 jours après l'épisode infectieux.
- **Les anomalies du développement cortical** sont devenues mieux connues depuis l'IRM ; elles sont responsables d'épilepsie pharmaco-résistante, de gravité très variable, apparaissant à tout âge. La présence ou non d'un retard mental, de signes neurologiques diffus ou focaux, d'antécédents familiaux, dépend du type de la malformation ; leur point commun est de correspondre à une erreur de la migration neuronale (dysplasie corticale) responsable de neurones anormaux, avec ou non réaction gliale (hétérotopies, lissencéphalies, pachygyrie...).

b- 2- Causes acquises non lésionnelles.

Les étiologies non lésionnelles sont suspectées par la clinique et le contexte. Les causes toxiques, médicamenteuses, métaboliques sont responsables de crises à début généralisé mais pas de crises focales (mise à part l'hypoglycémie ou hyperglycémie sans cétose).

- **Les causes toxiques** sont nombreuses ; **l'alcool éthylique** représente le produit le plus fréquent ; il peut entraîner des crises épileptiques dans deux situations soit la prise excessive et inhabituelle d'une grande quantité réalisant « l'ivresse convulsivante » ; soit le sevrage absolu ou relatif,

Les causes médicamenteuses (adolescent) sont nombreuses ; **les psychotropes** (imipraminiques, fluoxétine), par surdosage (lithium, antidépresseurs) ou par sevrage (benzodiazépines, barbiturique).

Les causes toxiques et médicamenteuses sont plutôt responsables de crises symptomatiques aiguës que d'épilepsie maladie.

Les causes métaboliques les plus fréquentes sont les amino-acidopathies, déficit cérébral en folate, la porphyrie...

c.L'épilepsie auto-immune: elle est secondaire à des encéphalites limbiques d'origine non paranéoplasique. Trois anticorps sont décrits : Anticorps anti-canaux potassiques dépendant du voltage (VGKC), l'antiacide glutamique décarboxylase (GAD 65), l'antirécepteur à N-méthyl D-aspartate (NMDA). Rares chez l'enfant

d. Epilepsies cryptogéniques ou de cause indéterminée.

Les épilepsies cryptogéniques restent encore de causes inconnues, malgré toutes les explorations ; elles ne rentrent pas tout de même dans le cadre des épilepsies idiopathiques ou génétiques.

VII. Prise en charge**La prise en charge**

- Les deux impératifs du traitement anti épileptique sont le **contrôle complet des crises** et **l'absence d'effets indésirables**.
- Les choix thérapeutiques dépendent étroitement d'une évaluation diagnostique précise du **type de crise** et du **syndrome épileptique** en cause.

La mise en route du traitement antiépileptique est une décision importante qui est prise uniquement **lorsque le diagnostic de l'épilepsie est certain**

1. Prescrire le traitement d'urgence de première intention visant à arrêter une crise épileptique chez l'enfant.**- Recommandations générales.**

Les gestes à faire en urgence : Protection contre les chocs (chute) ; Position latérale de sécurité ; Evaluation de l'état hémodynamique ; Evaluation de l'état respiratoire ; Evaluation de l'état neurologique ; Injection de Valium en cas de deuxième crise ou plus.

Par contre il faut : Eviter les manœuvres de contention ; Eviter de mettre un objet entre les arcades dentaires ; Eviter l'injection du Valium après une première crise.

- En présence d'une crise motrice généralisée tonico-clonique.

Les personnes épileptiques connus possèdent une carte sur laquelle sont précisés les conseils à suivre en cas de crise épileptique.

L'administration d'un médicament antiépileptique en urgence n'est pas indiquée après une crise épileptique isolée. La survenue d'une deuxième crise dans les minutes suivantes justifie une injection d'un médicament antiépileptique pour prévenir la récurrence des crises : une injection intra-rectale de 0,5mg/kg. Si la crise récidive on peut injecter une autre dose en IR sinon en IM 10 mg de diazépam (Valium®).

a- Crise épileptique survenant chez un épileptique connu.

La conduite thérapeutique dépend du type crise, mais dans tous les cas l'hospitalisation n'est pas indispensable.

Si la crise est identique aux crises précédentes, il faut rechercher :

- un facteur favorisant (manque de sommeil, prise de toxique, fièvre...) ;
- une mauvaise observance thérapeutique ou d'interférence médicamenteuse (contrôle du taux sanguin si le dosage est possible) ;
- la survenue d'une nouvelle crise peut mener à un réajustement des doses ou à un changement de médicament antiépileptique.

Si la crise est différente des crises précédentes, il faut :

- remettre en cause le diagnostic syndromique ;
- vérifier la recherche étiologique (scanner ou IRM si crise focale), d'autant plus si l'examen neurologique révèle des signes de focalisation ;
- Injection de Valium (diazépam) : Enfant et nourrisson : 0,2 - 0,5 mg/ kg en intra-rectal ;
- Injection de Rivotril (clonazépam) : Enfant et nourrisson : 0,02 - 0,05 mg/ kg IV ou IM

b- Crise épileptique survenant chez un épileptique non connu.

La prise en charge nécessite une hospitalisation pour affiner le diagnostic syndromique.
La conduite thérapeutique en urgence est la même que la précédente.

2. Planifier la stratégie thérapeutique devant une épilepsie selon l'âge, le terrain et le type de l'épilepsie

La mise en route du traitement obéit aux conditions suivantes :

- Diagnostic certain de type de crise et du syndrome épileptique, il ne faut jamais donner un traitement d'épreuve.
- Contexte social et psychologique ;
- Age (molécules sédatives) ;
- Sexe : Femme en âge de procréation, Contraception orale ;
- Pathologies associées : Insuffisance rénale, insuffisance hépatique, tumeur cérébrale...
- Facteurs favorisants : sommeil, médicament ;
- Toxicité potentielle des produits ;
- Traitement prolongé et régulier (2 - 5 ans voire à vie)
- conditions socio-économiques du patient

En pratique

- Les doses administrées doivent être modulées **en fonction du poids de l'enfant**
- Chaque médicament doit être introduit progressivement par paliers de 07 à 10 jours **afin d'éviter les effets sédatifs.**
 - En cas d'arrêt : aussi progressivement **afin d'éviter le syndrome de sevrage.**
 - Tous les médicaments doivent être administrés **en fin de repas**
- **Epilepsies idiopathiques généralisées :** Dépakine, Lamotrigine
- **Epilepsies idiopathiques partielles :** Dépakine ou Tégretol
- **Epilepsies absences :** Dépakine ou Zarontin
- **Epilepsies symptomatiques généralisées :** Dépakine + Lamictal ou Keppra
- **Epilepsies symptomatiques partielles :** Dépakine ou Tégretol + Lamictal
- **Syndrome de Lennox Gastaut :** Dépakine + Lamictal ou Felbamate
- **Syndrome de Doose :** Dépakine + Lamictal ou Képpra
- **Spasmes infantiles :** Hydrocortisone + Dépakine ou Sabril
- **Epilepsies avec POCS :** Corticoïdes (hydrocortisone)

Quand envisager un arrêt du traitement antiépileptique

Fonction du syndrome épileptique :

- Syndromes épileptiques idiopathiques l'arrêt du traitement doit être envisagé après 2 ans en moyenne sans crises.
- Syndromes épileptiques symptomatiques l'arrêt du traitement sera envisagé au cas par cas mais généralement impossible.

Principaux effets indésirables des antiépileptiques

<i>DCI</i>	<i>Effets indésirables aigus</i>	<i>Effets indésirables aigus doses-dépendants</i>	<i>Effet indésirables chroniques</i>
Phénobarbital	Eruptions cutanées graves, Eruptions cutanées bénignes	Sédation (adultes) Excitation (enfant)	Altération des fonctions cognitives Algodystrophies (épaules, poignet) Ostéomalacie Epaissement des traits du visage, Hirsutisme, Acné
Ethosuximide	Aplasie médullaire Eosinophilie, neutropénie	Troubles digestifs Troubles psychiatriques (adultes)	Altération des fonctions cognitives
Carbamazépie	Eruptions cutanées rares, graves, Eruptions cutanées bénignes Leucopénie, Syndrome lupique	Diplopie, Sensations vertigineuses Ataxie, Nystagmus Asthénie, Sédation	Hyponatrémie
Valproate	Hépatite cytolytique, très rare Pancréatite Thrombopénie	Troubles digestifs Asthénie	Effets orexigène avec prise de poids, tremblement d'attitude Chute des cheveux
Vigabatrin	Psychose aigue réversible	Sédation	Effet orexigène avec prise de poids Rétrécissement concentrique du champ visuel*
Felbamate	Aplasie médullaire irréversible Hépatite cytolytique	Troubles digestifs, Céphalées Sensations vertigineuses	Effet anorexigène avec perte de poids
Benzo	Allergie bénigne	Sédation Excitation paradoxale	Altération des fonctions cognitives Syndrome de sevrage à l'arrêt
Lamotrigine	Eruptions cutanées graves (syndrome de Stevens-Johnson, syndrome de Lyell) Eruption cutanées bénignes	Sensations vertigineuses Troubles digestifs Tics (enfant)	

Convulsions de l'enfant

Introduction

Les crises convulsives sont les symptômes les plus fréquents en pratique neurologique pédiatrique.

Les convulsions sont fréquentes (5 % de tous les enfants présenteront une ou plusieurs crises, de gravité variable ; posant toujours en priorité le problème de leur cause, du risque de récurrence, et de l'urgence thérapeutique.

I. Définitions :

II.

Les convulsions sont des crises de contracture musculaire, d'origine cérébrale. Elles sont liées à « l'excitation d'un groupement neuronal plus ou moins important, avec tendance à la diffusion à l'ensemble de l'encéphale »

- les contractures sont soit toniques (contractures soutenues), soit cloniques (secousses régulières intermittentes), soit tonico-cloniques lorsque les deux séquences se succèdent.

- l'origine cérébrale : les manifestations musculaires s'accompagnent presque toujours d'une perte de conscience et quelquefois de troubles neurovégétatifs ; la reprise de conscience sera lente après la fin de la crise (syndrome post-critique). Des séquelles neurologiques peuvent suivre définitivement une crise très prolongée.

- « l'excitation d'un groupement neuronal » n'est que le mécanisme de production et non le symptôme lui-même ; il implique la notion d'un fonctionnement anarchique et paroxystique tendant à l'épuisement des réserves énergétiques de ce groupement.

- la tendance à la diffusion est variable selon l'âge : elle est d'autant plus limitée que l'enfant est plus jeune et la signification de crises partielles n'est pas la même chez le grand enfant, l'adolescent ou l'adulte, que chez le nourrisson ou le nouveau né.

II. Les différents types de crises

a - Crises généralisées

L'ensemble de la musculature est simultanément intéressé par les contractures. Les crises peuvent être tonico-cloniques, toniques pures, cloniques pures. Le syndrome post-critique est une obnubilation avec hypotonie transitoire.

b - Hémicrises

Les mêmes aspects sémiologiques sont possibles mais sur une moitié du corps seulement (crises hémis tonico-cloniques ; hémis toniques ou hémis cloniques). Si ces crises peuvent être la conséquence d'une lésion unilatérale de l'encéphale, elles peuvent aussi se produire chez le nourrisson comme équivalent de crises généralisées, « sans valeur localisatrice ». Le syndrome post-critique est une hémiparésie transitoire.

c - Crises partielles

Leur topographie est encore plus limitée (un pied, une main, une hémiface, de simples clonies palpébrales ...)

Quelquefois fixe, ailleurs changeant de topographie au long de la crise (crises erratiques). Comme les précédentes, elles peuvent n'avoir aucune valeur localisatrice, notamment chez le nouveau-né et le très petit nourrisson. Leur reproduction répétitive au même endroit du corps doit faire rechercher cependant la lésion causale localisée.

d - Crises hypotoniques

Résolution musculaire complète accompagnée quelquefois d'un plafonnement des yeux et

de quelques secousses des paupières avec inconscience. Propres à l'enfant jeune (1 à 2 ans),

elles n'ont pas de significations étiologiques ou pronostiques particulières.

e - Etat de mal convulsif

Tous les types de crises déjà envisagés, en se prolongeant au-delà d'une ½ heure, peuvent réaliser un état de mal. Cette situation est d'autant plus fréquente chez l'enfant qu'il est plus jeune, même pour des causes très bénignes. Elle implique une gravité supplémentaire par épuisement neuronal productif de séquelles et une plus grande résistance au traitement.

f - Spasmes axiaux

Ce sont des crises très spécifiques aux nourrissons. Elles surviennent toujours dans des situations étiologiques graves (encéphalopathie convulsivante - maladie dégénérative). Ce sont des crises complexes portant le corps en flexion antérieure (spasmes en flexion) ou en hyperextension (spasmes en extension),

III. Diagnostic positif:

IV.

Il est uniquement clinique : il repose sur l'association contracture musculaire + troubles de la conscience, que l'on assiste à la crise, ou que l'on obtienne par l'interrogatoire le plus de détails possible sur son déroulement et ses manifestations. L'électroencéphalogramme n'a aucune valeur pour le diagnostic positif car il est toujours fait après la crise et ne peut à la rigueur qu'objectiver des signes post-critiques d'interprétation très délicate.

IV. Diagnostic différentiel:

- nouveau-né : trémulations de l'endormissement, frissons, myoclonies néonatales bénignes

- nourrisson :

- tous les malaises graves induits par reflux gastro-oesophagien, hypoglycémie, mort subite manquée.

- Les spasmes du sanglot sont des syncopes bénignes avec quelquefois hypertonie, provoquées par l'anoxie consécutive au blocage respiratoire concluant une crise de sanglot particulièrement intense.

- La tétanie hypocalcémique du nourrisson ne comporte en règle pas de troubles de la conscience et représente une crise hypertonique de sémiologie très particulière.

- Les syndromes dystoniques, notamment médicamenteux (Primpéran), peuvent être confondus avec des crises convulsives.
- Les rythmies de l'endormissement sont faciles à différencier par leur déroulement lent et sans vraie contracture musculaire.
- chez le grand enfant, les malaises vagues, en règle provoqués par un stimulus, et les crises névropathiques, possibles à tout âge, ne résistent pas à un interrogatoire minutieux.

V. Diagnostic étiologique

1. Des crises convulsives peuvent survenir dans trois cadres étiologiques distincts

a - Pathologie cérébrale lésionnelle

Toutes les classes de lésions cérébrales peuvent provoquer des crises convulsives, généralisées ou partielles.

- **les traumatismes crâniens** : les crises convulsives immédiates sont liées à la commotion seule. Les convulsions secondaires peuvent avoir valeur de complications (hématomes oedème) et justifient une exploration.
- **les situations d'anoxie cérébrale** (asphyxie, corps respiratoire, noyade ...) peuvent comporter des crises accompagnant les troubles de la conscience et aggravant la souffrance cérébrale.
- **les hémorragies intra-crâniennes** (diffuses ou hématomes) sont convulsivantes.
- **les phénomènes ischémiques artériels** (thrombose) ou veineux (thrombophlébite) provoquent des crises, en règle partielles.
- **les compressions cérébrales** (tumeurs hémisphériques, hématomes, kystes arachnoïdiens, hydrocéphalie), font convulser dans un tableau d'HTC.
- **les causes infectieuses sont les plus fréquentes**, accompagnées de fièvre. On les trouve dans les encéphalites ou les méningo-encéphalites.
- les maladies **métaboliques héréditaires**, les maladies dégénératives, doivent être évoquées dans des situations de dégradation neurologique progressive avec convulsions.
- les **encéphalopathies chroniques** « fixées », séquelles de pathologies antérieures, s'accompagnent de crises souvent rebelles, élément supplémentaire de leur gravité.
- les **malformations cérébrales** (dysplasies, cavernomes, hémimégalencéphalie...), sont seulement reconnues à l'IRM.

En règle, toutes ces situations lésionnelles, sont immédiatement évoquées lorsque le tableau clinique, est enrichi de manifestations neurologiques déficitaires intercritiques, d'un syndrome méningé, d'une HTC, ou de tout autre élément d'accompagnement à l'examen. Elles requièrent outre une enquête anamnestique précise, des explorations adaptées à chaque cas : neuroradiologie, analyse du liquide céphalo-rachidien.

La survenue de convulsions signe la gravité des lésions en cause et implique la notion d'urgence de la prise en charge.

b -Pathologie « fonctionnelle » cérébrale

Les crises surviennent ici en dehors de toute lésion cérébrale initiale. Leur prolongation cependant peut en provoquer. Une hémicrise prolongée, par exemple hyperthermique, peut être à l'origine du classique syndrome hémiconvulsion-hémiplégie (définitive) (syndrome H.H).

*** - Pathologie métabolique aiguë**

Les situations d'hypocalcémie (inférieure à 2 mmol/l), d'hypoglycémie (inférieure à 2,5 mmol/l), de perturbations hydroélectrolytiques (notamment Hyponatrémie profonde ou à l'inverse hypernatrémie lors de déshydratation), peuvent provoquer des états de mal convulsif prolongés qui ne céderont qu'avec le rétablissement de la normalité métabolique.

* - **Des substances toxiques**, et notamment médicamenteuses, peuvent être convulsivantes chez le nourrisson. Les pénicillines à fortes doses, la théophylline, les analeptiques respiratoires, en sont des exemples, comme les vasoconstricteurs nasaux contenant de l'éphédrine.

*** - Convulsions fébriles**

Il s'agit là de la cause la plus commune de convulsions de l'enfant entre 1 et 3 ans. La fièvre seule est en cause, à l'exclusion de toute pathologie infectieuse encéphalique, avec une sensibilité personnelle souvent rendue par l'existence d'antécédents familiaux.

Les crises peuvent être de tout type (mis à part les spasmes axiaux), et peuvent être prolongées. La fièvre peut n'apparaître qu'en fin de crise ; le degré thermique atteint est très variable. Toute variation thermique brutale, peut, chez les sujets prédisposés, être l'élément déclenchant.

Le diagnostic de convulsion fébrile ne peut être affirmé qu'après exclusion d'une infection cérébro-méningée. La P.L est un geste fondamental pour le diagnostic différentiel. Si toutes les causes de fièvre peuvent être déclenchantes, ce sont surtout les infections rhinopharyngées et certaines maladies éruptives (rougeole, exanthème subit), qui sont le plus souvent en cause.

Le type de crise réalisé permet la distinction en :

. « **crise fébrile** » **simple** : crise brève de type généralisé, de durée inférieure à 10-15 minutes, chez un enfant de plus de 6 mois, sans antécédents pathologiques, sans syndrome post-critique prolongé. Ce sont les plus fréquentes, d'évolution simple. L'incidence de l'épilepsie ultérieure n'y est pas supérieure à celle généralement observée.

. **crise convulsive fébrile** « **complexe** » : crise longue, souvent asymétrique, chez un enfant aux antécédents troublés, suivie souvent d'un syndrome post-critique prolongé, d'autant qu'il s'agit plus facilement de crise partielle. Ce sont les plus rares mais leur pronostic et l'incidence de leur récurrence est plus préoccupant, et une évolution épileptogène ultérieure beaucoup plus fréquente que dans la population générale. Leur répétition presque systématique pour des fièvres de moins en moins élevées fait redouter « l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson ».

c - Epilepsie

Une ou plusieurs crises convulsives, sans cause évidente retrouvée, peuvent s'inscrire dans le domaine d'une épilepsie chronique au début. C'est la tendance récidivante qui définit ce cadre ; l'analyse électroencéphalographique est ici d'un intérêt majeur.

2. causes selon l'âge

a - Chez le nouveau-né, les causes lésionnelles priment (anoxo-ischémie, infections, hémorragies intra-crâniennes, malformations, embryofœtopathies troubles métaboliques...). Parmi les causes métaboliques, il faut mentionner les convulsions « pyridoxinosensibles dont le seul diagnostic repose sur l'effet thérapeutique de l'injection intra-veineuse ou intra-musculaire de vitamine B6.

b - Chez le nourrisson et le petit enfant, la primauté étiologique revient aux causes fonctionnelles, avec en premier lieu la prévalence majeure des convulsions fébriles, surtout entre l'âge de 15 mois et de 3 ans. Plus rarement la survenue de convulsions est due à des maladies métaboliques héréditaires, ou à l'épilepsie primaire précoce. Des « encéphalopathies épileptogènes », cadre de l'épilepsie « secondaire » et « cryptogénique » dont le modèle est le syndrome de West du nourrisson, du syndrome de Lennox-Gastaut plus tard sont cependant possibles, d'expressivité EEG très riche et de pronostic toujours réservé.

c - Chez le grand enfant au-delà de 3 ans : la prévalence des crises fonctionnelles **s'amenuise** largement, au profit des crises « symptomatiques » (de pathologie organique GNA avec HTA), et surtout des diverses formes d'épilepsie, dont la fréquence ira en croissant avec l'âge.

3 - Orientation du diagnostic devant une première crise convulsive

Elle suit immédiatement le geste thérapeutique d'urgence nécessaire à l'arrêt de la crise.

a - C'est évident :

Antécédents convulsifs connus ; pathologie neurologique déjà précédemment expressive. Contexte de survenue : traumatisme crânien, intoxication, anoxie ; oubli du traitement chez un enfant épileptique traité.

b - Ce n'est pas évident (notamment en cas de premier épisode)

Dans tous les cas

- examen clinique (symptômes déficitaires résiduels - fièvre - maladie en cours
- recherche anamnestique récente ou éloignée ...

* L'enfant est fébrile : convulsion fébrile ? Infection du système nerveux (méningite ou méningo-encéphalite) ?

C'est avant tout la ponction lombaire qui doit être discutée. Systématique avant 12 mois, elle est réservée, au-delà, aux cas où est constaté un syndrome méningé clinique ou lorsqu'on ne retrouve pas de cause à la fièvre à l'examen. L'EEG n'est d'aucun intérêt dans les convulsions fébriles.

* L'enfant est apyrétique. Des examens sont à réaliser

. Certains en urgence car à incidence thérapeutique immédiate : dosages de la glycémie, de la calcémie, des électrolytes sanguins.

. D'autres, ensuite si les premiers sont normaux : fond d'œil, ponction lombaire (si raideur) mais surtout tomodensitométrie cérébrale.

. L'EEG n'est urgent qu'en cas de suspicion d'encéphalite de l'herpès ou de syndrome de West car la décision thérapeutique immédiate en dépend. Il sera, ailleurs, à réaliser avec le délai utile à la disparition des éléments post critiques car son seul intérêt réside dans l'identification d'un syndrome épileptique.

Ces examens paracliniques peuvent identifier une cause lésionnelle ou une épilepsie. Ils peuvent à l'inverse être négatifs, avec par ailleurs récupération clinique normale.

Ces crises apyrétiques « primitives » requièrent une surveillance ultérieure : début d'une maladie neurologique ? Entrée dans une forme d'épilepsie ? Certaines crises apyrétiques ne se reproduiront jamais : crises idiopathiques. La mise de ces enfants sous traitement antiépileptique est dans ce cas toujours contrebattue. La surveillance devra se faire cliniquement (développement psychomoteur, dépistage d'un déficit neurologique) et par E.E.G (apparition d'éléments paroxystiques signant l'épilepsie et imposant son traitement). Le recours à un complément d'investigations (biochimiques, électrophysiologiques, ou par imagerie) dépendra aussi de cette évolution et ne devra pas être envisagé d'emblée.

VI/ TRAITEMENT

a - Traitement curatif (immédiat)

. Chez l'enfant, toute crise convulsive doit être traitée, sans attendre son interruption spontanée

. Le Diazepam (Valium®) est l'anticonvulsivant de choix. Disponible en ampoules de 2 ml (10 mg) il est administré à la dose de 0,5 mg/kg. La voie intra rectale est la plus pratique, alliant sécurité et efficacité. Elle nécessite une seringue, une canule d'injection et la dilution du Valium dans un volume équivalent de sérum physiologique

. L'enfant est mis en position latérale de sécurité, protégé des traumatismes, en s'assurant de la liberté de ses voies respiratoires en protégeant langue et dents chez le grand

. Le traitement de la fièvre devra suivre si l'enfant est fébrile, par une dose de 15 mg/kg de paracétamol injectable en IV.

. On peut renouveler l'administration de Valium, si la crise dure, ¼ d'heure après la première injection.

Le recours aux barbituriques (Gardenal®) ou aux hydantoïnes (Dilantin®) par voie I.V (15 mg/kg en ¼ d'heure) ne peut être réalisée, si la crise est devenue un état de mal, qu'en hospitalisation ou en véhicule médicalisé en étant prêt à contrôler la respiration

b - Traitement étiologique si une cause est identifiée (hypoglycémie, hypocalcémie, dysnatrémie, méningite...)

c - Traitement (au long cours)

En ce qui concerne les crises fébriles, la décision d'un traitement préventif, dépend grandement du type de crise réalisé.

. Les crises « simples » ne justifient pas en règle de traitement préventif des récides, mais seulement l'administration d'antipyrétiques en cas d'hyperthermie.

. Les crises « complexes » doivent à l'inverse faire l'objet d'un traitement préventif, car la probabilité de leur récidence est plus importante et celle-ci peut revêtir une gravité qui engage le pronostic neurologique ultérieur.