

CONVULSIONS ET E EPILEPSIES DE L'ENFANT

Docteur SOLTANI-H.

Les objectifs pédagogiques

- Reconnaître une crise d'épilepsie
- Distinguer une crise d'épilepsie d'une épilepsie maladie
- Connaître les mécanismes physiopathologiques
- Classer les crises selon la nouvelle classification (2017)
- Connaître les étiologies des crises d'épilepsies et certains syndromes épileptiques
- Identifier un état de mal épileptique.

Généralité-Terminologie

(1)

1/. Convulsion:

- La crise convulsive se définit comme un accès de contracture paroxystique et involontaire de la musculature squelettique
- elle se caractérise par:
 - . Son expression purement motrice
 - . Son caractère occasionnel
- c'est l'urgence pédiatrique la plus fréquente
- le pronostic vital peut être mis en jeu par la survenue d'un état de mal convulsif

Généralité-Terminologie

(2)

1/. Epilepsie: deux (02) concepts

- La crise épileptique: selon ILAE

- . c'est une expression clinique transitoire liée à une décharge excessive paroxystique et synchrone d'une partie ou de toute la population neuronale
- . peut comporter de phénomène moteur, sensitif, sensorielle, psychique ou neuro-végétatif
- . associée ou non à une perte de conscience
- . une crise épileptique peut être occasionnelle.

Généralité-Terminologie

(2)

- Epilepsie maladie :

- . c'est une affection chronique caractérisée par la récurrence de plusieurs crise épileptique
- . critères de diagnostic retenue: au moins 2 crises non provoquées
- . épilepsie peut être symptomatique d'une affection cérébral organique (structurelle) ou idiopathique de mécanisme purement fonctionnel (predisposition).

Intérêt de la question

1/. fréquence: c'est l'urgence neurologique la plus fréquente au urgence pédiatrique.

2/. étiologies: multiples et variables dominées par les convulsions fébriles chez le nourrisson et l'épilepsie chez le grand enfant.

3/. gravité et pronostic:

- . immédiat: mise en jeu du pronostic vital
- . moyen et long terme: séquelles neurologiques et cognitifs définitives.

4/. prévention: possible (convulsion fébrile)

physiopathologique

Mécanisme:

- Altération des canaux voltage dépendants
- Augmentation de la transmission synaptique excitatrice (GLUTAMATE)
- Diminution de la transmission synaptique inhibitrice.(GABA)

physiopathologique

Particularité selon l'âge:

- **Le NNE:**

- les crises sont localisés atypiques (apnée, mastication, mouvements de pédalage)
- Migration des neurones incomplètes
- Myélinisation incomplète et structure sous corticale plus mature.

- **Le Nourrisson:**

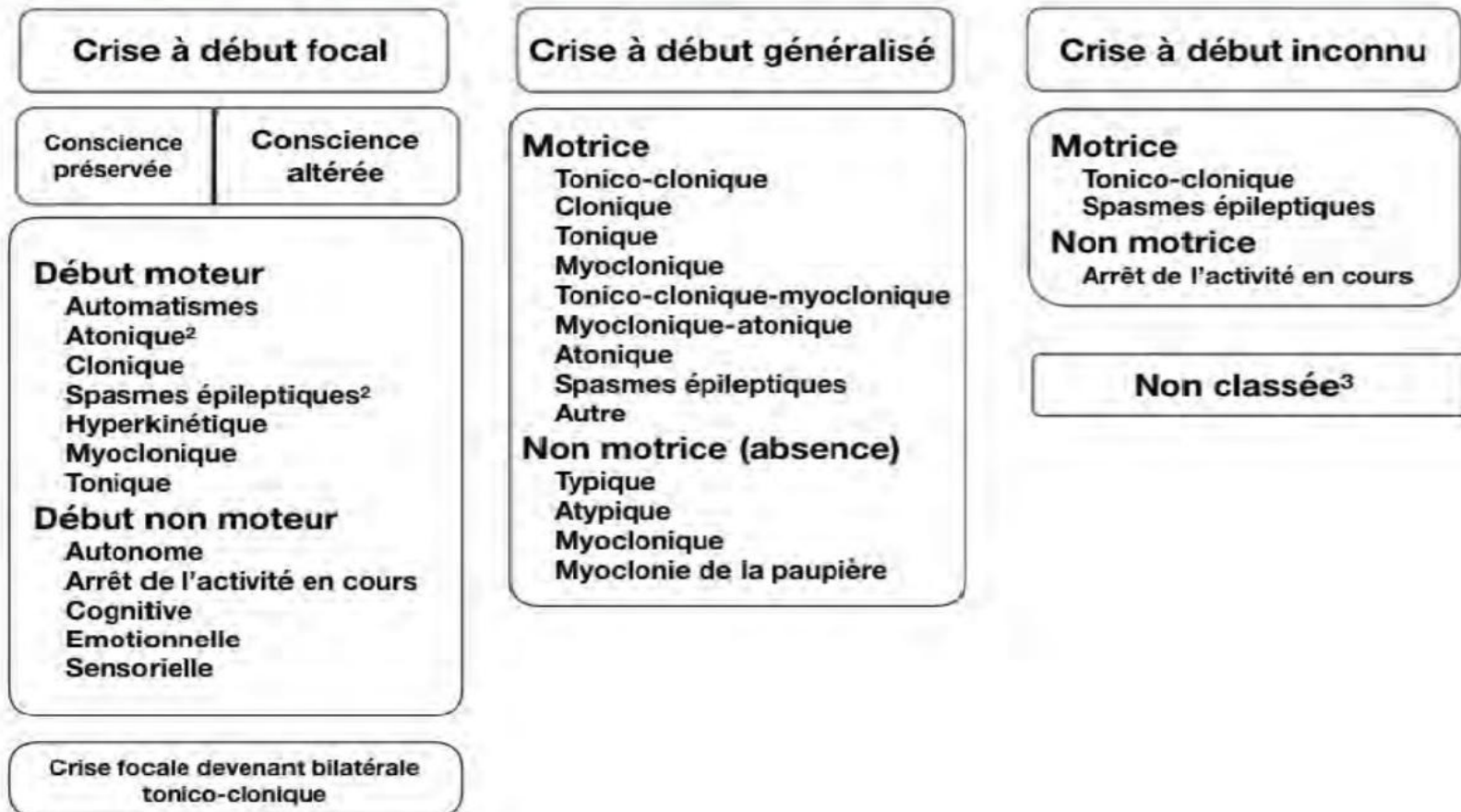
le système nerveux central très excitable et sensible à la moindre agression, la convulsion et souvent généralisée.

- **L'enfant:**

excitabilité diminue à partir de 02 ans d'où la rareté des crises en particulier sans substratum anatomique.

Etude clinique

Nouvelle classification de ILAE (2017)



Etude clinique

A/.Sémiologie des crises généralisées:

1-crise généralisée avec phénomènes moteurs :

- ✓ **crises tonico-clinique généralisées:(grand-mal)**
 - la clinique est stereotypée,associe des phénomènes moteurs et végétatif avec perte de conscience
 - 03 phases : tonique-clonique - resolutive(post-critique);
en postcritique : torpeur-hypotonie parfois
coma la morsure de la langue ou la perte
des urines est inconstante chez l'enfant.
- ✓ **crise tonique pure:**
 - contraction musculaire durant quelques secondes avec altération de la conscience; apnée et trouble végétatif
- ✓ **crise clonique:**
 - secousse musculaire segmentaire répétitive rythmique avec perte de conscience et obnubilation

Etude clinique

✓ crise myoclonique:

- sursaut: contraction simultanée des muscles agonistes et antagonistes provoquant des secousses musculaires violentes et très brèves ; bilatérales sans troubles apparent de la conscience plus au moins symétrique
- leur sieges: muscle peri-orbitaire; racine des membres
- survient surtout le matin

✓ crise atonique:

- brève dissolution du tonus postural entraînant une chute brutal et traumatique
- se voit dans le syndrome de Lennox-gastaut.

Etude clinique

2-crise généralisée avec phénomènes non moteur:

✓ crise Absence:

- épisode bref de rupture de contact avec fixité du regard et arrêt de l'activité en cours et incapacité de répondre
- dure 3-40 sec se répètent plusieurs fois par jour
- touche l'enfant d'âge scolaire et adolescent
- typique ou atypique
 - . **typique:** début et fin brusque; déclenche par l'hyperpnée
 - . **Atypique:** début et fin moins brusque

✓ crise Absence avec myoclonie des paupières:

- myoclonie des paupières avec déviation des globes oculaires
- le haut accompagnée d'une absence
- crise brève déclenchée par la fermeture des yeux.

vers

Etude clinique

B/.Sémiologie des crises a début focal:

1-crise focal avec phénomènes moteurs :

✓ les automatismes:

- oro alimentaire (mâchonnement, déglutitions, bâillement)
- gestuelle (grattage, frottement)

✓ crise focal atonique

✓ crise focal tonique

✓ crise focal clonique

✓ crise hyper kinétique

2 -crise focal avec phénomènes non moteurs :

✓ crise végétatifs : tachycardie, polypnée, douleur abdominale....

✓ crise akinetique

✓ crise cognitive

✓ crise sensorielle

Etude clinique

C/.Les formes cliniques:

1-etat de mal convulsif :

- ✓ Survenue de crise unique ou de crise subintrante qui dure plus de 15 -30 min sans reprise de la conscience
- ✓ Urgence nécessitant une prise en charge immédiate dans un milieu spécialisé

2-convulsion neonatale :

- ✓ Elle sont atypique et difficile a reconnaitre
- ✓ Sous forme d'équivalent convulsif: clignements des paupières, mouvements de pédalage, mâchonnement, apnée, cyanose.

Etude clinique

C/.Les syndromes épileptiques: se caractérise par:

- ❖ Leur pattern-clinico-electrique
- ❖ Age dépendant
- ❖ Apport de l'imagerie
- ❖ Pronostic
- ❖ Exemple: - syndrome de West
 - syndrome de lennox-Gastaut
 - syndrome de dravet
 - syndrome de Doose

Diagnostic positif

☐ Anamnèse:

- description de la crise, signes associées, circonstance de survenue (prise de Mdcts, fièvre), développement psychomoteur, antécédents personnel et familiaux de convulsion

☐ Examen Clinique:

- température, tension artérielle, état de hydratation, chimie des urines

☐ Examen Complémentaires:

- si pas de fièvre: glycémie, calcémie, ionogramme, fonction rénale et FNS
- si fièvre: la ponction lombaire est systématique si 1ere crise avec fièvre chez le NRS
- bilan neuro radiologique: FO, RX du crane, scanner cérébral si HIC
- examen systématique des urines: hématurie, protéinurie
- EEG : dans 15 jrs après convulsion fébrile, plutôt si pas de fièvre.

Diagnostic différentiel

- Spasme du sanglot
- Syncope vagale et lipothymie
- Accident du reflux gastro œsophagien
- Crise hystérique des adolescents
- Trémulation: NNE et le jeune NRS.

Diagnostic étiologique

1:/.chez le NNE:

▪ Complication périnatale:

- asphyxie périnatale: SFA
- hémorragie intra cérébrale: accouchement dystocique

▪ Troubles métaboliques:

- RCIU, prématuré, NNE de mère diabétique, infection néonatale
 - Hypoglycémie

Age post natal	Moins de 72h	Plus de 72h
Petit poids de Nce	gly <0,2 g/l	gly <0,3 g/l
NNE a terme	gly <0,3 g/l	gly < 0,4 g/l

- Hypocalcémie: moins de 70 mg/l
- Dynatrémie
- hypomagnésémie

▪ Les infections cérébrales: méningite néonatale

Diagnostic étiologique

1:/.chez le NRS:

A/. Occasionnel:

- Convulsion dans un contexte fébrile:
 - convulsion fébrile hyperthermique
 - infection du système nerveux central: méningite, abcès du cerveau,
meningo encéphalite
 - infection para infectieuse: encéphalite post rougeoleuse et post vaccinale
- Convulsion dans un contexte apyrétique:
 - troubles métaboliques: hypoglycémie, hypocalcémie, dysnatrémie
 - les intoxications aiguës: médicamenteuses comme l'aspirine, théophylline, isoniazide...
 - les causes vasculaires: encéphalopathie hypertensive aiguë (SHU) phase aiguë d'AVC

B/. Récurrente: (voir formes cliniques épilepsies).

Diagnostic étiologique

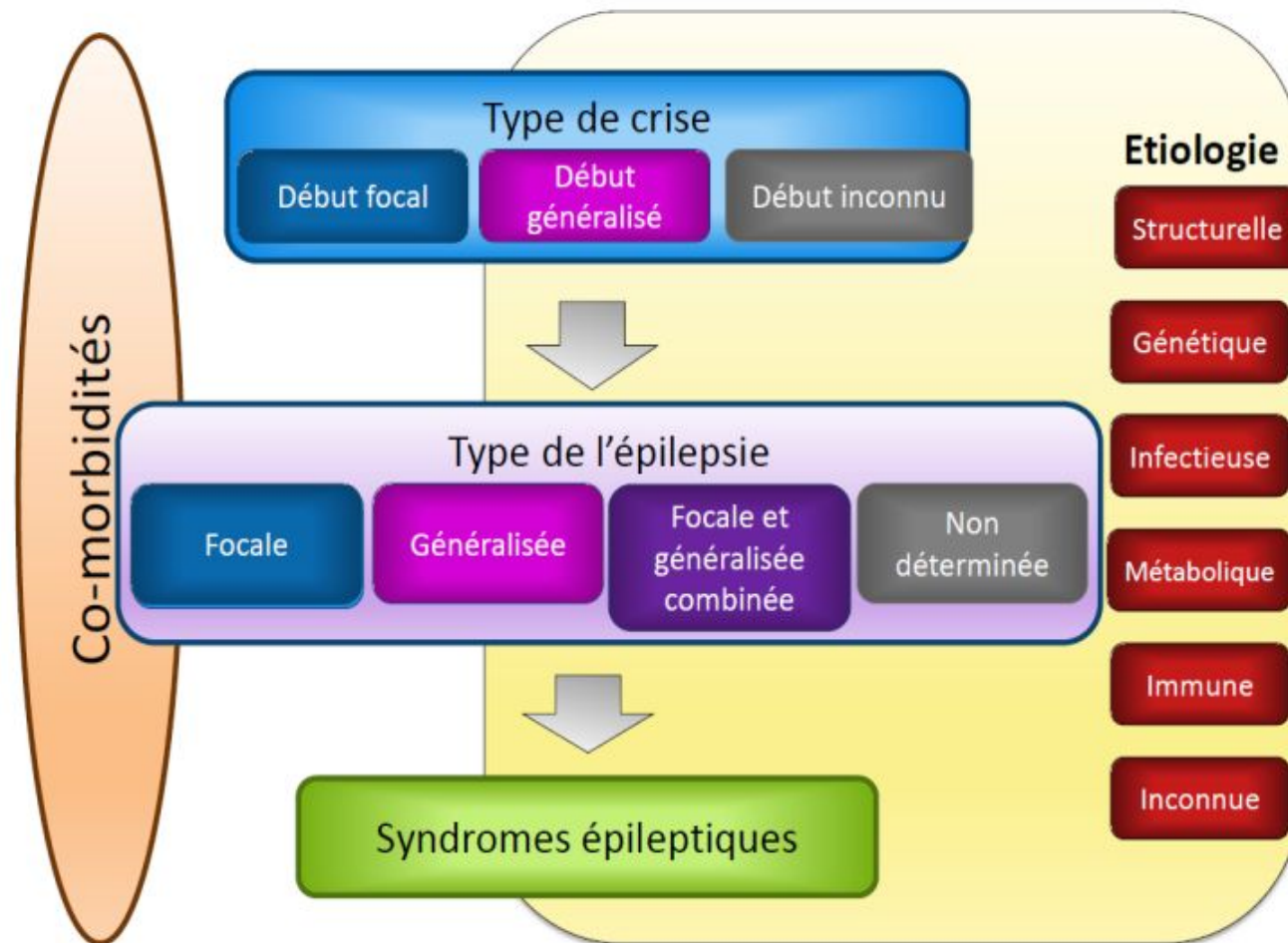
1:/.chez le grand enfant:

A/. Occasionnel:

- Convulsion dans un contexte fébrile:
 - infection du système nerveux central: méningite, abcès du cerveau,
meningo encéphalite
- Convulsion dans un contexte apyrétique:
 - troubles métaboliques: hypoglycémie, hypocalcémie, dysnatrémie
 - les intoxications aiguës: médicamenteuses comme l'aspirine, théophylline, isoniazide...
 - les causes vasculaires: encéphalopathie hypertensive aiguë, phase aiguë d'AVC
 - tumeurs cérébrales et les traumatismes crâniens.

B/. Récurrente: ce sont les épilepsies de l'enfant.

étiologies des épilepsies



étiologies des épilepsies

A/. Structurale: AVC, traumatisme crânien, malformation du développement cortical.

B/. Génétiques: mutation génétique : syndrome de dravet (mutation SCN1A)

C/. Infectieuses: méningite, panencéphalite subaigue sclérosante

D/. Métaboliques: amino –acidopathies, crises pyridoxino-dependante

E/. Immunes: encéphalite auto –immune (LED)

F/. Inconnues: la cause de l'épilepsies n'est pas encore connue.

Convulsion fébrile hyperthermique

Convulsion occasionnelle survienne entre 06 mois et 05 ans dans un contexte fébrile fièvre > 38 ° non due a une infection du système nerveux central.

□ Facteurs favorisants:

- âge: 06 mois -05 ans (pic :18 mois)
- sexe: garçons plus touche
- fièvre: 75 % > 39,5°
- facteurs génétiques: ATCDS familiaux de convulsions fébriles

□ Caractéristiques cliniques:

- crise bilatérale clonique ou tonico-clonique de durée brève < 05 min
- parfois plus prolongée > 15 min unilatérale ou focale
- possibilité d'un déficit neurologique post critique réversible

□ Evolutions:

- risque de récurrence: après la 1ere crise surtout durant la 1ere année
- risque de développe une épilepsie (si crise fébrile complexe)

Convulsion fébrile hyperthermique

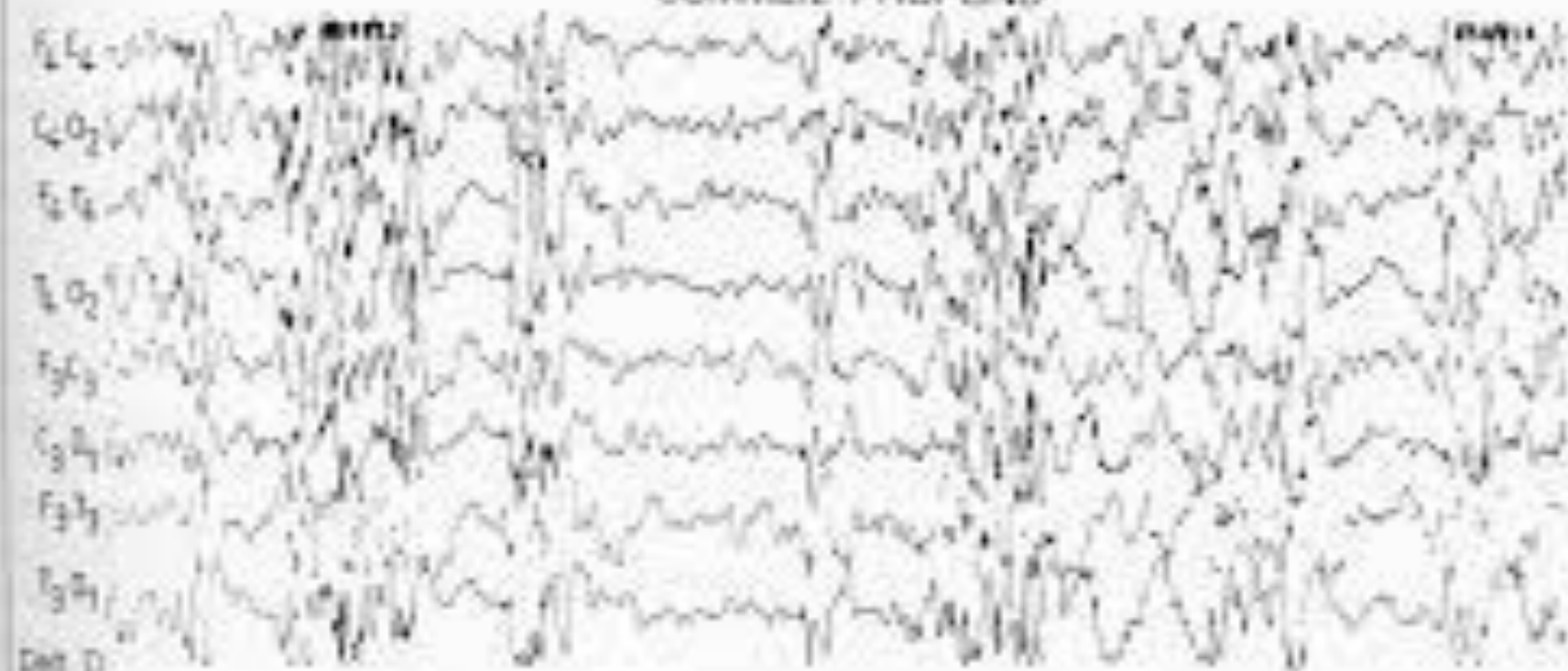
	simples	complexe
âge	> 01 ans	< 01 ans
température	> 38 °c	< 38 °c
type	généralisées	focales
durée	< 15 min (moins 05 min)	> 15 min
nombre	unique	Répétée au moment de épisode fébrile
Déficit post critique	absent	Déficit post critique
Risque d'épilepsie	exceptionnel	Risque d'épilepsies

Les syndromes épileptiques

A/. SYNDROME DE WEST: (SPASME EN FLEXION)

- Age: entre 03 mois et 12 mois.
- Clinique:
 - spasme symétrique du tronc et des membres en flexion et parfois en extension, les secousses sont brèves se répètent toutes les 02 à 03 sec par salves de 30 sec et peuvent survenir plusieurs fois par jour
 - régression psychomotrice.
- EEG: pathognomonique hyps arythmie: désorganisations totale et globale du trace de fond avec pointe et onde lente asynchrone
- Pronostic peut être de bon pronostic si idiopathique ou défavorable si secondaire (malformation cérébrale, lésions anoxo-ischémique)

SOMMEIL PROFOND



Tracé EEG : Hypsarythmie

Les syndromes épileptiques

B/. SYNDROME DE LENNOX –GASTAUT:

- Age: 02 ans et 07 ans.
- Clinique:
 - crise tonique (sommeil), absence atypique, crise atonique
 - retard des acquisitions
- EEG: pointes ondes lentes diffuses
- Pronostic: déficience intellectuelle , crise réfractaire, état de mal épileptique.

traitements

1/Traitement symptomatique: (trt d'urgence)

-nourisson et grand enfant:

❖ mise en condition:

- position de sécurité (décubitus latéral gauche),desserrer les vêtements
- perméabilité des voies aérienne supérieur
- oxygénothérapie
- voie d'abord pour bilan et traitement
- monitoring des constantes hémodynamiques
- placer sachet collecteur des urines

traitements

❖ Traitement de la convulsion:

- chez le NNE:

-le gardénal (phénobarbital) a la dose de 20 mg /kg diluée dans le ssi en 20 min puis relais dans 12h a 24h après en IM

-chez le nourrisson et le grand enfant:

-le diazépam (valium)est utiliser en première intention a la dose de 0,5 mg /kg /dose en intra rectale(pic sérique en 6 min)a répéter une fois si nécessaire puis passer a la voie intra veineuse si échec 0,25 /kg en IVL

-si la crise ne cède pas passer au charge de gardénal a donner:

-NRSS:15 mg /kg dose diluée dans le ssi

-grand enfant:10 mg /kg dose

-si la crise ne cède pas ou si durée >30 min :il s'agit d'un etat de mal convulsif adresser l'enfant en unité de soins intensif .

traitements

2/traitement étiologique :

◆ **convulsion fébrile :**

- faire baisser la température par des moyens physiques et chimiques
- physique: bain tiède, lavement rectale au sérum sale, linge mouille
- chimique: aspirine ou paracétamol a la dose de 60 mg /kg /j.
- traitement prophylactique:
 - .si convulsion simple: abstention thérapeutique
 - .si convulsion complexe : valproate de sodium (depakine) a la dose de 20 -30 mg / kg /j en deux prise

◆ **Désordres métaboliques:**

- les hypoglycémie:serum glucose hypertonique 1g/kg en IV
- les hypocalcémies: charge calcique 0,5 mg / kg de gluconate de calcium en iv
- les dys natrémies: corriger l'hyponatremie et l'hyper natrémie

◆ **Encéphalopathie hypertensive: trt de l'HTA** ,régime sans sel ,furosemide(lasilix),ou loxen voir même épuration extra rénal

◆ **Epanchement sous dural:** évacuation de l'épanchement en neurochirurgie

traitements

❖ Trt du syndrome de West:

- indication de trt corticoïde : hydrocortisone cp 10mg 10-15mg/kg/j
- trt antiépileptique le vigabatrin (sabril)